

ANNEE 1937

THÈSE

N° 345

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Odette-Marie-Marguerite de PINDRAY

Née le 5 Février 1913, à PARIS (Seine)

LES PARALYSIES FACIALES
CONGÉNITALES
ESSENTIELLES

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

PARIS
VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1937

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1937

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Odette-Marie-Marguerite de PINDRAY

Née le 5 Février 1913, à PARIS (Seine)

LES PARALYSIES FACIALES CONGÉNITALES ESSENTIELLES

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

PARIS
VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

—
1937

I. — Professeurs

MM	
Anatomie	ROUVIERE
Physiologie	Léon BINET
Physique médicale	STROHL
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE
Parasitologie et histoire naturelle médicale	ERUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TUJÉNEAU
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL.
Pathologie expérimentale et comparée	LAVASTINE
Hydrologie thérapeutique et climatologie	FIESSINGER
	Maur. VILLARET
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	Marcel LABBE.
	CLERC.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE
	LENORMANT
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale	RATHIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANCON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
	HOVELACQUE
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER
	VERNE

II. — Agrégés en exercice

MM		MM.	
AMELINE.....	Pathologie chirurgicale.	DE GAUDART	
BARIETY	Pathologie médicale.	D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
BENARD Henri	Pathologie médicale.	DE GENNES...	Pathologie médicale.
BERNARD Et...	Pathologie médicale.	GAYET	Physiologie.
BESANCON (J.)	Hydrologie.	GIROUD	Histologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	HAGUENAU ...	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
CATHALA	Pathologie médicale.	HAZARD	Pharmacologie.
COSTE	Pathologie médicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique
FEY	Pathologie médicale.	JOANNON	Hygiène.
DCGNON	Physique.	LACOMME	Obstétrique.
FUNCK- BRENTANO	Urologie.	LANTUEJOL...	Obstétrique
GASTINEL	Pathologie chirurgicale.	LAROCHE Guy.	Pathologie médicale
GALLIARD ...	Parasitologie.	LELONG	Pathologie médicale.
CHEVALLIER .	Bactériologie.		

MM.

LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{le} J.)..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiatrie
MENEGAUX ...	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU.....	Pathologie médicale.
MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN.....	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT.....	

DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.

MM.

PIEDELIEVRE .	Médecine légale
PORTES	Obstétrique.
RENARD (L.) .	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY.....	
BERT.....	Physiologie.
GUENIOT.....	Obstétrique.

MM.

LARDENNOIS...	Pathologie chirurgicale.
LEROUX	Anatomie pathologique
NEVEU.....	
LEMAIRE ...	Parasitologie.
PHILIBERT ...	Bactériologie.
VAUDESCAL....	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM

ALAJOUANINE..	} Clinique médicale.	
AUBERTIN		
BRULE		
CHABROL		
CHIRAY		
DONZELOT		
DUVOIR.....		
LIAN		
PASTEUR.....		
VALLERY-RADOT		
SEZARY		

MM

BASSET	} Clinique chirurgicale	
BROCQ		
CADENAT		
GATELLIER ...		
HEITZ-BOYER ..		
MOURE		
QUENU		
SCHWARTZ		
VELTER	} Clinique obstétricale	
ECALLE		
LE LORIER		
LEVY-SOLAL ..		
METZGER		

V. — Chargés de cours

MM.

CHAILLEY-BERT, agrège	Education physique.
LEDoux LEBARD	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé ...	Microbiologie.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FAMILLE ET A MES AMIS

A NOTRE MAÎTRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOBÉCOURT

Professeur de Clinique des Maladies infantiles

à la Faculté de Médecine

Membre de l'Académie de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand hon-
neur d'accepter la présidence de cette
thèse. Hommage respectueux.

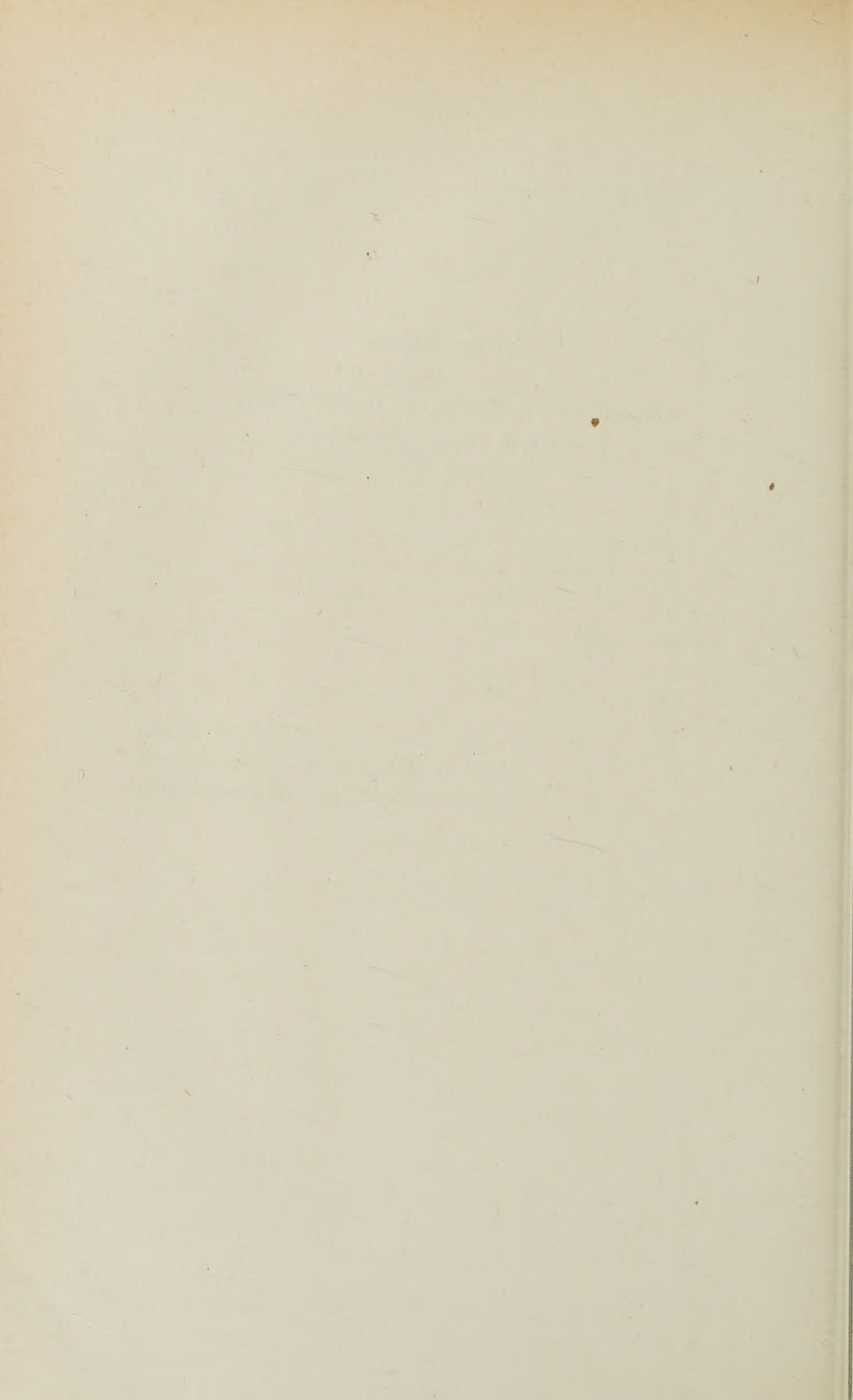
A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR BABONNEIX

Médecin de l'hôpital Saint-Louis

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a inspiré cet intéressant
sujet et nous a guidé de ses conseils.
Témoignage de respectueuse gratitude.



LES PARALYSIES FACIALES CONGÉNITALES ESSENTIELLES

INTRODUCTION

C'est à l'amabilité de M. le Docteur BABONNEIX que nous devons le présent sujet. Nous tenons à lui adresser à nouveau tous nos remerciements pour nous avoir si obligeamment prêté ses documents personnels sur la question et pour nous avoir guidée de ses conseils éclairés au cours de notre rédaction.

Que notre Président, M. le Professeur NOBÉCOURT, veuille bien trouver également ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant de présider le jury de cette thèse.

EXPOSE

Nous entendons limiter notre présent sujet à l'étude des *paralysies faciales congénitales essentielles*. Il s'ensuit que dans tous les cas qui vont nous occuper, les troubles moteurs affectant le territoire du nerf facial existaient dès la naissance et n'étaient explicables par aucune cause évidente, traumatique ou autre.

Nous éliminerons donc, d'emblée, toutes les paralysies d'origine obstétricale, telles que : compression par forceps, lésion due à une viciation pelvienne, ou même position anormale du fœtus qui, pelotonné sur lui-même, peut avec son acromion déprimer sa région parotidienne.

Nous écartons également les paralysies congénitales dues à une malformation du rocher ayant entravé le développement du tronc du facial dans son trajet intra-pétreux.

Par contre, nous serons amenée à dire quelques mots des ophtalmoplégies congénitales d'origine nucléaire dont la pathogénie est très probablement analogue à celle des paralysies faciales envisagées.

Il convient d'ailleurs de remarquer dès à présent que la plupart des observations étudiées comportent

l'association d'une ophtalmoplégie plus ou moins complète à la paralysie faciale, l'atteinte du moteur oculaire externe étant de beaucoup la plus fréquente. Cette particularité est fort compréhensible, étant donné les rapports étroits existant entre les noyaux d'origine des VI^e et VII^e paires.

Le même processus est capable de s'étendre encore à d'autres nerfs moteurs craniens ; nous verrons que les paralysies de l'hypoglosse sont loin d'être rares et nous citerons des observations dans lesquelles la branche motrice du trijumeau était elle-même intéressée.

HISTORIQUE

HARLAN, le premier à notre connaissance, publia en 1881 une observation correspondant au syndrome que nous envisageons.

En 1883, HENOCH, dans ses « *Leçons cliniques sur les maladies des enfants* » mentionne la possibilité de faits de cet ordre. Il croit en avoir rencontré un exemple chez un enfant de dix ans.

C'est seulement en 1887 que ROULLAND, dans sa thèse, divise nettement les paralysies faciales existant à la naissance en trois groupes : les paralysies dues au forceps, celles causées par une viciation pelvienne, et enfin les cas congénitaux comprenant les agénésies du rocher et le type clinique qui nous occupe.

Dans l'intervalle, CHISOLM, GRAEFE et ARMAIGNAC avaient publié des observations sur lesquelles nous aurons occasion de revenir.

MOEBIUS, en 1888, essaya de fournir une explication pathogénique de ce complexe, qu'il décrivit sous le nom de « *Fonte nucléaire infantile* » (*Infantile Kernschwund*). Il assimile toutefois les atteintes congénitales pures à celles survenues dans le jeune âge.

C'est KUNN qui le premier en 1895, sépara nette-

ment les cas observés à la naissance de ceux constatés ultérieurement.

Cependant BERNHARDT en 1890 avait publié la première autopsie, laquelle n'avait d'ailleurs permis de constater aucune lésion des noyaux.

Nous nous bornerons par la suite à citer les travaux originaux et les thèses apportant des constatations nouvelles. Nous avons en effet réuni plus de quatre-vingts observations du syndrome étudié, depuis HARLAN jusqu'à notre époque, et nous pensons qu'il serait fastidieux de les énumérer ici.

En 1898, THOMAS fit paraître une étude assez détaillée de cette affection qu'il avait observée chez deux frères.

Le travail de HEUBNER marque en 1900 une date importante de notre historique; l'auteur y rapporte une autopsie confirmant sans doute l'origine nucléaire mais concluant à une hypoplasie. CABANNES, la même année, rappelant les principales observations déjà connues, est moins affirmatif du point de vue étiologique. WILBRAND et SAENGER, dans leur « *Neurologie des Auges* », consacrent aussi un chapitre à la question.

Puis en 1901 paraît la thèse de TROÏTZKY intitulée « *De la paralysie associée de la VI^e et de la VII^e paire* » tandis que FRANCESCHETTI présente à Bordeaux, l'année suivante, une « *Etude sur la paralysie faciale congénitale compliquée de paralysies oculaires.* »

RAINY et FOWLER, en 1903, apportent une nouvelle autopsie confirmant en tous points les théories de

MOEBIUS et s'opposant par conséquent aux constatations de HEUBNER.

Le *Traité d'Hygiène et de Pathologie du Nourrisson*, écrit en 1905 par H. DE ROTHSCHILD, contient un exposé fort complet du sujet qui est repris l'année suivante par PFLE^NLLER et SCHLAUSMANN. R. VOISIN en fait également mention en 1909 dans l'ouvrage d'HUTINEL sur les « *Maladies des enfants* », ainsi que FALLOUX dans sa thèse « *Les paralysies faciales congénitales* ». Deux ans plus tard, TALPAIN présente à Lyon son travail sur les « *Paralysies faciales d'origine nucléaire* », mais l'étude la plus intéressante est celle que BRUNS, CRAMER et ZIEHEN font paraître à Berlin, en 1912, dans leur « *Handbuch* » ; on y trouve une classification originale de toutes les aplasies nucléaires.

Il nous faut ensuite arriver jusqu'en 1921 pour citer le cas observé par ABRAHAMSON tandis que sévissait une épidémie de poliomyélite.

En 1925, les cas familiaux de TRAUTMANN viennent s'ajouter à ceux publiés en 1922 par CADWALADER.

Puis en 1930, ALAJOUANINE, HUC et GOPCEVITCH attirent l'attention sur un type clinique particulier déjà signalé par BLOCH en 1891 et caractérisé par la présence de pieds bots, forme dont DEMAHIS fit, l'année suivante, le sujet de sa thèse. DRES JUAN, GAREISO et BARBIERI et plus récemment DECOURT et PERREAU ont rapporté des observations analogues.

Un nouveau cas familial touchant plusieurs générations est signalé par ITERSON en 1934.

PERITZ, dans son « *Die Nervenkrankheiten des*

Kindesalters », paru en 1932 à Leipzig, étudie la « *Fonte nucléaire du type Moebius* ».

Enfin NOBECOURT, BABONNEIX et BIZE, dans le tome V du récent traité de « *Médecine des Enfants* », réalisent une importante mise au point.

ETUDE CLINIQUE

Les paralysies faciales congénitales essentielles que nous étudions revêtent deux formes cliniques différentes, l'atteinte pouvant être uni- ou bilatérale.

La *diplegie* semble toutefois plus fréquente. Son association habituelle avec d'autres paralysies, ophtalmoplégies et autres des nerfs craniens voisins, lui confère un type spécial bien caractéristique.

Le territoire de la septième paire peut être intéressé dans sa totalité : la face est alors comme un masque, immobile et sans expression, les sillons normaux sont effacés, le front ne se plisse plus, l'occlusion des yeux est incomplète et s'accompagne d'un double signe de Charles Bell rendant plus évidents l'épiphora et l'éversion de la paupière inférieure. Au-dessous de l'os malaire, le visage paraît aplati et affaissé, les commissures labiales sont abaissées et la bouche se ferme avec peine ; la prononciation de certaines syllabes est défectueuse et le malade ne peut ni siffler, ni souffler. Il ne manifeste aucune émotion lorsqu'il veut rire ou pleurer et présente parfois des troubles de la sécrétion lacrymale. L'inertie des narines qui s'affaissent à l'inspiration peut entraîner une certaine gêne respiratoire particulièrement marquée chez le

nourrisson qui éprouve de plus une grosse difficulté à têter.

Assez souvent toutefois, certains groupes musculaires sont conservés et la paralysie, prédominant sur la branche supérieure du facial, respecte le menton (CHISOLM, BLOCH, GUTERMANN, PROCOPOVICI, LAGRANGE); la localisation inverse est cependant signalée par quelques auteurs (BLOCH, BACH, GAREISO, BARBIERI).

Les diplégies s'accompagnent plus fréquemment que la forme unilatérale de troubles de la motilité oculaire. L'aspect du malade est fort variable selon l'intensité et l'étendue des lésions. L'atteinte de la sixième paire entraîne l'impossibilité de porter le regard en dehors par paralysie des muscles droits correspondants; celle du pathétique supprime l'action du **grand oblique** sans produire une limitation marquée des mouvements. La symptomatologie est susceptible d'être plus complexe quand les lésions portent sur le **moteur oculaire commun**; les divers éléments d'une **ophtalmoplégie externe** peuvent alors se rencontrer, isolés ou associés, mais la musculature interne est généralement respectée.

Un certain degré de strabisme est d'observation courante; on a signalé toutefois d'assez nombreuses exceptions (PROCOPOVICI, DUPUY-DUTEMPS). Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître dans l'absence de diplopie la preuve de l'origine congénitale de l'affection.

L'acuité visuelle est parfois diminuée; les pupilles

sont égales et leurs réflexes à la lumière et à l'accommodation toujours conservés (KUNN).

Le nystagmus qui peut exister spontanément doit être recherché; il n'indique nullement une lésion labyrinthique ou cérébelleuse et fait d'ailleurs souvent défaut.

Dans quelques cas, la participation du noyau moteur du trijumeau produit une parésie des muscles masticateurs : temporaux, masséters, ptérygoïdiens internes et externes (SCHAPRINGER, FRY), tandis que les troubles trophiques de la langue et la gêne de la déglutition relèvent d'une lésion assez fréquente de l'hypoglosse (STRUMPELL, GIERLICH, ABRAHAMSON, KIRBY...)

La sensibilité est en général intacte; il n'existe qu'un cas dans lequel l'hémianesthésie faciale ait été rapportée (GAZÉPY). Il en est de même pour les troubles sensoriels, mises à part deux observations qui comportent un certain degré d'hypoacousie sans lésion pétreuse (THOMAS, CADWALADER) et une avec altération du goût et de l'odorat (GRAEFE).

Enfin la coexistence fréquente d'autres malformations individualise d'une façon encore plus nette cette forme bilatérale. L'absence de certains muscles n'est pas rare; il s'agit presque toujours d'un pectoral et l'aplasie s'étend à la glande mammaire correspondante (GUTERMANN, COLLINS, STRUMPELL et FRY). D'autres cas s'associent à un épicanthus (GUTERMANN, BLOCH, PROCOPOVICI), une absence de caroncules (GUTERMANN, CHISOLM, SCHAPRINGER), une anomalie du sac lacrymal (GIERLICH), une malformation du pavil-

lon de l'oreille (BACH, THOMAS) ou une bifidité de la lulette (SCHAPRINGER). Des dystrophies des membres sont encore de constatation courante : les doigts peuvent être seuls intéressés : syndactylie (MOEBIUS, GUTERMANN), brachydactylie (SCHAPRINGER, BLOCH, FRY), ectrodactylie (BLOCH, DRES JUAN), mais un segment plus étendu est parfois atteint : absence de main (FRAYER), troubles de développement d'un bras (FRAYER, GUTERMANN, LENNON, FRY), ou enfin coexistence de pieds bots et main bote rencontrée dans une dizaine d'observations (BLOCH, LENNON, ALAJOUANINE, DRES JUAN, GAREISO). Certaines malformations osseuses sont plus rares; elles portent sur le crâne (BACH, ALAJOUANINE, GAREISO), le massif facial (BACH), l'appareil dentaire (BABONNEIX, DECOURT-PERREAU) ou le thorax (SCHAPRINGER).

L'état général est ordinairement bon, la gêne apportée à l'alimentation entraînerait parfois un certain degré de rachitisme (PROCOPOVICI); l'enfant peut être chétif ou même athrepsique.

Enfin l'intelligence est normale sauf dans un cas (GAREISO).

Nous reproduisons à l'appui de cette description deux observations de malades étudiées par BABONNEIX, la première avec MIGET en 1932 et l'autre avec GOUYEN tout récemment.

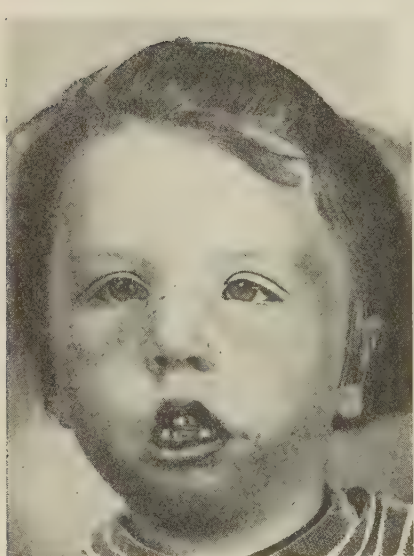
OBSERVATION I

BABONNEIX et MIGET (*in extenso*)

Solange A..., âgée de 5 ans est née à terme après un accouchement normal et rapide. Dès la naissance, l'entourage a remarqué une déformation de la face, de la bouche en particulier, accompagnée de troubles de la succion et de la déglutition qui ont rendu l'alimentation difficile ; plus tard, vers l'âge de trois ans, on a constaté l'atrophie linguale en raison du retard et de la difficulté de la parole. A l'examen, l'attention est attirée d'emblée par le faciès. La physionomie immobile, inexpressive, hébétée, les yeux largement ouverts et larmoyants, le nez épaissi à la racine, la bouche entr'ouverte laissant apercevoir des dents irrégulières, mal plantées et cariées, le menton fuyant donnent à l'enfant l'apparence d'une pseudo-bulbaire. Les troubles de la musculature oculo-palpébrale consistent surtout en une abolition des mouvements de latéralité volontaires et réflexes, avec strabisme convergent et conservation des mouvements de verticalité. Le clignement est rare mais le réflexe nasopalpébral donne une réponse légère. Une asymétrie faciale très nette au repos témoigne d'une paralysie faciale gauche. De ce côté, les traits paraissent plus étalés, la queue du sourcil plus basse, le sillon naso-génien moins accentué, la commissure buccale légèrement déviée à droite, les rides du front effacées. Les mouvements volontaires exagèrent la paralysie faciale gauche, évidente à un simple examen, et font apparaître la paralysie faciale droite d'ailleurs atténuée. L'occlusion des paupières est incomplète avec signe de Charles Bell bilatéral.

La bouche est déformée ; la lèvre supérieure proéminente, l'inférieure comme rétractée. La fermeture de la

bouche est impossible sans qu'intervienne un trouble de l'articulation dentaire et l'enfant ne peut ni siffler ni souffler. La langue non déviée, peu mobile, animée de contractions fibrillaires est petite, amincie, creusée d'une gouttière médiane et irrégulière. La parole est nasonnée, lente, monotone et difficile, la salivation abondante, la



Solange A... (*Gazette des Hôpitaux* du 22 juin 1932).

mastication et la déglutition très gênées. Il n'existe ni paralysie vélo-palatine, ni troubles auditifs, respiratoires ou cardiaques. La motilité des membres paraît normale, sans diminution appréciable de la force musculaire, sans amyotrophie. La sensibilité n'est pas modifiée. Les réflexes tendineux sont uniformément vifs, les réflexes cutanés normaux sans extension de l'orteil, le réflexe cornéen diminué.

L'examen complet ne révèle aucun trouble important ; l'état général est satisfaisant. L'examen oculaire (DUPUY-DUTEMPS) donne les résultats suivants : réflexes pupillaires normaux, occlusion incomplète des paupières, strabisme convergent qui semble dû à une parésie bilatérale des droits externes plus accentuée à gauche comme la paralysie faciale. Paralysie du moteur oculaire commun, ébauche du réflexe paradoxal de Cestan.

Fond d'œil normal. L'examen électrique décèle une inexcitabilité faradique et galvanique du nerf facial gauche et une hypoexcitabilité faradique et galvanique du nerf facial droit sans réaction de dégénérescence.

Intelligence et caractère semblent normaux.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang des parents et de l'enfant chez laquelle on ne constate d'ailleurs aucun stigmate en dehors des lésions dentaires.

L'étude des antécédents héréditaires ou collatéraux ne met en évidence aucun fait pathologique important.

La petite Solange est la cadette d'une famille de cinq enfants bien portants (l'une de ses sœurs est atteinte de luxation congénitale de la hanche peu accusée) et les parents jouissent d'une excellente santé.

OBSERVATION II,

BABONNEIX et GOUYEN (*in extenso*)

J. Gilberte, 4 ans et demi, amenée le 24 octobre 1936, à notre consultation pour diplégie faciale congénitale. A.H. et A.P. — Le père, très nerveux, aurait été atteint, vers la trentaine, d'une paralysie faciale passagère.

La mère jouit d'une bonne santé. Elle a fait récemment une fausse-couche de deux mois. La grossesse qui

s'est terminée par la naissance de la petite Gilberte a été médiocre : la maman aurait perdu du sang les deux premiers mois de sa grossesse et accouché trois semaines avant terme. Deux réactions de Bordet-Wassermann faites pour son sang, auraient été négatives. L'enfant, qui pesait sept livres le premier jour, n'a marché qu'à vingt mois, n'a parlé qu'à trois ans. Elle a eu ses premières dents à six mois.

H. de la M. — Dès le début, on s'est aperçu qu'elle



J... Gilberte (*Gazette des Hôpitaux* du 2 décembre 1936).

« avait quelque chose aux yeux », que son visage était immobile, sa voix monotone et qu'elle s'étranglait en avalant. Elle a été, à deux reprises, soumise au traitement spécifique (Acétylarsan, Quinby).

E. A. — Les mêmes signes occupent encore aujourd'hui la première place dans le tableau clinique. Le faciès est inerte, sans expression, les joues pleines, le front sans ride ; il est impossible d'obtenir, par les excitants habituels, des jeux variés de physionomie.

Elle ne sait pas se moucher. Lorsqu'elle pleure, elle n'a pas de larmes. Le signe de Bell existe des deux côtés. L'examen des yeux effectué par M. Coutela aboutit aux résultats suivants : mouvements verticaux possibles, mais d'une amplitude très limitée, mouvements de convergence à peine ébauchés, mouvements de latéralité inexistants, ce qui donne à la figure un aspect particulier. Il n'y a pas de stase papillaire, pas de tache rubis de la macula. La contraction pupillaire s'effectue normalement. La langue est peu mobile : il semble qu'elle ne puisse à volonté sortir de la bouche (elle reste collée sur le plancher de la bouche) et qu'elle soit le siège d'une certaine atrophie. L'enfant ne sait pas mastiquer, avale difficilement et souvent s'engoue lorsque les bouchées sont trop volumineuses.

Sa voix est lente, monotone. Elle bave abondamment.

Son intelligence est à peu près ce qu'elle doit être chez un enfant de cet âge : elle sait ses lettres et commence à savoir compter sur les doigts.

Il n'y a rien à signaler en plus de ces constatations, à l'exception d'une certaine vivacité des réflexes rotuliens et de dents cariées. Nous n'avons observé aucune malformation : anomalie, spina-bifida, pied bot. Les réactions électriques des muscles innervés par le facial n'ont pu être recherchées. De même la ponction lombaire n'a pas été pratiquée.

Dans les *atteintes unilatérales*, l'aspect est variable selon qu'il s'agit d'une variété plus ou moins complète.

La paralysie étant du type périphérique, nous ne nous attarderons pas à en rappeler les caractères ha-

bituels dans les cas typiques : le visage est asymétrique, les jeux de la physionomie ne sont possibles que du côté sain, ce qui accentue encore le contraste. L'effacement des rides du front et des plis de la face, l'abaissement de la commissure labiale, la lagophthalmie avec signe de Bell complètent ce tableau.

Il est rare cependant que la paralysie soit aussi étendue; assez souvent elle n'est que partielle, affectant plus spécialement le facial supérieur comme dans la diplégie ; elle respecte alors certains groupes musculaires, en particulier ceux de la commissure labiale et du menton, le peaucier et l'orbiculaire des paupières. Par exception, elle prédominait dans deux cas au triangulaire et au carré du menton (BERNHARDT, REMAK).

Moins fréquemment que dans la forme bilatérale, on constate des troubles uni ou bilatéraux de la motilité oculaire dans le territoire du M.O.E. (WARRINGTON, BERNHARDT, SMITH, DUPUY-DUTEMPS, MONNIER-KUHN) ou du M.O.C. (ARMAIGNAC, REMAK, SCHULTZE, GUINON).

D'autres paralysies des nerfs crâniens voisins peuvent encore exister. (BABONNEIX et HARVIER, ABRAHAMSON) ainsi que des malformations somatiques diverses parmi lesquelles nous ne retiendrons que les anomalies auriculaires (NEURATH, GOLDBREICH, HEALY), la discussion devant en être faite avec les cas dus à une lésion pétreuse.

On observe quelquefois des troubles vaso-moteurs dans l'hémiface paralysée (BERNHARDT, HEALY) ; ceux-ci semblent spécialement liés à la forme unilatérale

Disons enfin que l'état général est parfaitement conservé et qu'il n'y avait de troubles intellectuels que dans un cas (WARRINGTON).

Deux descriptions de paralysie faciale congénitale essentielle unilatérale illustreront ce tableau clinique.

OBSERVATION III

BABONNEIX et HARVIER (*in extenso*).

Léonie D., âgée d'un an, est l'unique enfant de parents bien portants. Le père, âgé de 27 ans, la mère, âgée de 21 ans, sont tous deux vigoureux et bien portants. Dans leurs antécédents personnels et héréditaires, on ne relève aucune tare syphilitique, alcoolique ou nerveuse. La mère raconte qu'elle « louchait » dans son enfance ; elle présente actuellement un léger strabisme divergent. L'enfant est née à terme : la grossesse a été absolument normale. La durée du travail, affirme la mère, n'a pas dépassé deux heures ; l'accouchement a été facile et rapide. Il n'y a pas eu d'application de forceps ; l'enfant n'est pas née en état d'asphyxie.

Aussitôt après la naissance, la mère aurait constaté une déviation de la bouche et dans les jours suivants une convergence des globes oculaires.

Cette enfant, nourrie au sein pendant six mois, puis au biberon, n'a jamais eu de maladies graves. Elle a eu à huit mois ses premières dents. La mère l'amène à l'hôpital à la fin de septembre 1908, parce que depuis deux mois l'enfant mise en nourrice est mal alimentée, a beaucoup maigri et présente des troubles intestinaux.

Actuellement la petite malade mesure 74 centimètres et ne pèse que 6 kg. 530. Son état général est encore satisfaisant ; elle n'est pas rachitique ; ses différents organes sont sains. Les selles jaunes et glaireuses à l'entrée ont repris leur caractère normal après quelques jours de traitement approprié. Lorsque l'enfant est au repos et calme dans son berceau, on constate une paralysie faciale gauche évidente. Toute la moitié gauche de la face paraît immobile.

Les fentes palpébrales sont également ouvertes des deux côtés ; mais la queue du sourcil est plus basse du côté gauche. Le sillon naso-génien est à peine esquissé, l'aile du nez aplati, l'orifice nasal rétréci ; la commissure labiale nettement déviée et abaissée de ce côté. Cette paralysie devient plus évidente encore lorsque l'enfant dort, la paupière supérieure gauche ne recouvrant alors qu'à moitié le globe oculaire, ou lorsqu'elle pleure ; la région frontale ne présente pas de rides et l'œil reste ouvert à gauche.

Il existe de plus une ophtalmoplégie externe bilatérale ; au repos on note un strabisme convergent des plus nets ; lorsqu'on fait suivre des yeux à l'enfant un objet brillant, on constate que les mouvements d'élévation en haut et en dehors (petit oblique), d'abduction, de rotation en bas et en dehors (grand oblique) sont impossibles tandis que les mouvements d'élévation et d'abaissement du globe oculaire sont corrects.

Il existe une paralysie des muscles droits externes, grand oblique et petit oblique. Il n'y a pas de ptosis.

Des deux côtés, on constate un nystagmus continu et rapide, vertical ou rotatoire. Les pupilles sont légèrement dilatées mais égales. Les réflexes iriens lumineux et consensuels sont normaux. La sensibilité de la cornée et de la conjonctive paraît normale ; le réflexe cornéen

existe. L'examen du fond de l'œil pratiqué par BOURDIER, montre « les papilles légèrement saillantes, les veines dilatées, les artères un peu rétrécies, la choroïde en voie d'atrophie et l'absence congénitale de pigment oculaire rétinien. »

Le crâne est bien conformé, il n'y a pas d'hydrocéphalie ; aucune autre malformation en particulier de l'oreille externe et de la mastoïde. Les dents, au nombre de quatre, sont saines. La langue, la voûte palatine, le voile, la luette sont intacts. La déglutition est facile. Les troubles de la sensibilité (autant que l'âge de l'enfant permet cette affirmation), les troubles trophiques et vasomoteurs font défaut.

L'examen électrique pratiqué avec l'assistance de M. A. WEILL nous a montré l'inexcitabilité complète faradique et galvanique du nerf facial à son point moteur.

Des muscles faciaux, seuls les muscles du menton, de la commissure labiale et de l'aile du nez sont excitables, encore leur contractilité galvanique et faradique est-elle très diminuée par rapport à celle du côté droit. Il n'y a rien à noter aux membres inférieurs : pas de raideur, pas de déformation.

Les réflexes tendineux sont normaux. Le réflexe plantaire se fait en flexion des deux côtés.

OBSERVATION IV

BABONNEIX (*in extenso*).

Bo. Annik, 3 ans, envoyée le 1^{er} avril 1933, par le Docteur HUBER, pour paralysie faciale congénitale droite. Aucun antécédent à signaler : les parents sont bien portants, ainsi que deux autres enfants. La naissance à terme s'est faite dans de bonnes conditions.

La réaction de BW est négative pour la petite malade.

Etat actuel : en dehors de la paralysie, rien à signaler, si ce n'est du strabisme interne ; quelques stigmates de rachitisme. M. DUPUY-DUTEMPS a procédé à l'examen du fond de l'œil : ni paralysie de la VI^e paire, ni modification des réflexes pupillaires. Il n'y a pas de pied bot.

Ainsi : paralysie faciale périphérique congénitale de cause inconnue.

Il existe aussi des paralysies faciales congénitales essentielles du type central, mais elles sont excessivement rares (LAGRANGE, BABONNEIX et HARVIER) et s'expliquent vraisemblablement par une atteinte du faisceau géniculé.

Nous ne nous attarderons pas à en tracer le tableau clinique car il répond à la description classique.

Le cas observé par BABONNEIX va nous servir d'exemple.

OBSERVATION V

BABONNEIX et HARVIER (*in extenso*).

Jeannine X., 9 ans, vue le 10 février 1932.

Elle nous est envoyée de l'hôpital Bretonneau, pour paralysie faciale congénitale siégeant à *droite*

A. H. et A. P. — Les parents non consanguins sont bien portants, ainsi qu'une autre fille âgée de 10 ans.

Pour la jeune Jeannine, bien que la grossesse ait été normale, l'accouchement s'est produit trois semaines



Jeannine X... (*Gazette des Hôpitaux* du 22 juin 1932).

avant terme ; il a d'ailleurs été très rapide. Le poids à la naissance était de 2 kg. 500. L'enfant a été nourrie

au sein quatre mois, puis soumise à l'allaitement mixte. Elle a eu ses premières dents « très tard », a marché vers quinze mois. A deux ans, coqueluche compliquée de broncho-pneumonie. Plus tard, oreillons.

H. de la M. — La paralysie faciale a été soignée il y a quelques années, par M. DELHERM, qui, à l'examen électrique, a trouvé des réactions normales pour le nerf cranien comme pour les muscles.

E. A. — La paralysie faciale du type central siège à ~~droite~~. Elle s'accompagne :

- 1° de microcéphalie,
- 2° de myopie,
- 3° d'arriération mentale,
- 4° de troubles du caractère : impulsions, colères,
- 5° de lésions dentaires : dents irrégulières, en mauvais état que l'on pourrait rattacher à la spécificité, bien que les réactions de Wassermann et de Hecht soient négatives pour la mère et pour l'enfant.

Il n'y a ni paralysie oculaire, ni malformation : pied bot, anomalies congénitales du cœur.

EXAMEN ELECTRIQUE

Cet examen révèle deux ordres de faits importants : la distribution parcellaire de l'atteinte motrice et le caractère spécial des réactions aux différents modes du courant.

Un des principaux éléments du diagnostic est en effet fourni par l'intégrité habituelle de certains groupes musculaires réagissant plus ou moins fortement à l'exploration électrique ; on est parfois surpris d'obtenir une réponse normale de muscles cliniquement déficients. L'activité de ceux du menton, de la commissure labiale, de l'aile du nez et de la région auriculaire est assez couramment conservée. Le facial supérieur est en général la branche la plus touchée bien que l'orbiculaire des paupières puisse souvent être intact.

Ces constatations, d'un intérêt capital, s'expliquent par des considérations anatomiques sur lesquelles nous aurons occasion de revenir.

Dans les territoires paralysés, le muscle ne réagit à aucune exploration galvanique ou faradique. La plupart des auteurs confirment ce fait. BERNHARDT, THOMAS, BONAR et OWENS utilisant de très fortes intensités, auraient cependant obtenu une contraction légère. Le nerf se révèle également inexcitable aux

deux modalités du courant appliqué aux points moteurs.

Toutes les observations, sauf celles d'ALAJOUANINE, concluent à l'absence de la Réaction de Dégénérescence; CABANNES et DELHERM insistent sur ce point. Il faut évidemment comprendre la R. D. dans son sens strict d'association d'une hypoexcitabilité plus ou moins complète du nerf au galvanique et au faradique avec hypoexcitabilité de même ordre du muscle au faradique, inversion de la formule polaire et lenteur de la décontraction pour le galvanique.

Nous n'avons envisagé ici que les paralysies du type périphérique, les rares cas qui revêtent le type central ne donnent naturellement lieu à aucune modification électrique, musculaire ou nerveuse, aux examens habituels. Seule la mesure des chronaxies pourrait indiquer des variations de quelque importance.

OBSERVATIONS

Nous avons trouvé dans la littérature médicale, française et étrangère, 86 observations se rapportant au syndrome que nous étudions.

Nous allons les résumer très brièvement ici en nous bornant aux indications essentielles et aux particularités propres à chacune d'elles.

Pour plus de clarté, nous avons établi plusieurs groupes dans cet exposé. Nous y avons rangé dans leur ordre chronologique les cas de symptomatologie voisine, en tenant particulièrement compte des associations réalisées par les atteintes craniennes, et nous avons procédé du plus simple au plus complexe.

PARALYSIE FACIALE UNILATERALE

L'origine nucléaire des paralysies faciales congénitales isolées ne peut pas être diagnostiquée d'une façon formelle. Certains caractères spéciaux sur lesquels nous reviendrons par la suite font cependant penser à une lésion de cet ordre, supposition rendue encore plus probable par l'analogie évidente des signes observés avec ceux des paralysies plus complexes.

OBSERVATION VI
HENOCH (1883)

- Tableau clinique : *Paralysie du VII gauche.*
- Particularités : Immobilité de l'hémivoile du palais. Surdit  gauche.

OBSERVATION VII
BERNHARDT (1894)

Homme de 24 ans :

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII droit* respectant les l vres et le menton.
Ex.  lect. : Inexcitabilit  du territoire du VII droit sauf une l g re r ponse des l vres et du menton. Pas de R. D.
- Part. : Epiphora, nystagmus horizontal provoqu  ; troubles vaso-moteurs dans l'h miface droite.

OBSERVATION VIII
BERNHARDT (1897)

F. S., 7 ans :

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII droit*, peut cependant souffler.
Ex.  lect. : Inexcitabilit  dans le territoire du VII droit. R ponse des muscles de la commissure pour de fortes intensit s.
- Part. : Troubles vaso-moteurs dans l'h miface droite.
- Ant. : Existence d'une psychose chez une s ur a n e.

OBSERVATION IX

MINOR (1897)

(Cas cité malgré son étiologie évidente, car il constitue une indication pathogénique.)

— Tabl. clin. : *Paralysie partielle du VII droit.*
Grand zygomatique, muscles mentonniers normaux.

Ex. élect. : Inexcitabilité du territoire paralysé ; réactions normales des muscles conservés ; réponse pour de fortes intensités du 1/4 inféro-externe de l'orbiculaire des paupières et de la 1/2 inférieure de l'orbiculaire des lèvres.

— Part. : Atrophie de la fosse canine sous l'arcade zygomatique. Légère régression possible de la paralysie.

— Ant. H. et P. : Mère alcoolique. Asphyxie bleue à la naissance, crises comitiales.

OBSERVATION X

BERNHARDT (1897)

Mlle Kl.

— Tabl. clin. : *Paralysie du VII droit.* Frontal respecté.

Ex. élect. : hypoexcitabilité dans le territoire considéré. Inexcitabilité de l'abaisseur de la commissure, du carré du menton et du platysma.

OBSERVATION XI

BERNHARDT (1899)

Elvira W.

— Tabl. clin. : *Paralysie du VII droit.*

Ex. élect. : Excitabilité normale dans le territoire considéré à l'exception du dépresseur de la lèvre inférieure, du carré et du releveur du menton.

- Part. : Diminution de la sécrétion lacrymale à droite. Absence du pouce et d'un métacarpien droits.

OBSERVATION XII

NONNE (1899)

(Citée par divers auteurs.)

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII totale.*

OBSERVATION XIII

COMBY (1901)

1^{er} cas :

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII gauche totale.*

Ex. élect. : Inexcitabilité complète.

- Part. : Perte de l'œil gauche : kératite due à la lagophtalmie.

OBSERVATION XIV

2^e cas :

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII droite totale.*

- Part. : Bégaiement.

- Ant. : Accouchement long : 68 heures.

OBSERVATION XV

3^e cas :

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII gauche totale.*

Ex. élect. : Inexcitabilité complète. Pas de R. D.

- Part : Epiphora.

OBSERVATION XVI

NEURATH (1906)

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII droit.*
- Part. : Troubles de l'ossification du crâne, difformités des pavillons des oreilles avec absence des lobules ; nystagmus horizontal ; aplasie génitale ; hypertonie des extrémités.
- Rem. : Ce cas comporte une *autopsie*.

OBSERVATION XVII

GOLDREICH (1906)

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII gauche.*
- Part. : Atrésie du conduit auditif gauche.

OBSERVATION XVIII

RIVIÈRE (1908)

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII droit.*
- Ant. : H Σ probable.

OBSERVATION

BABONNEIX-HARVIER (1908)

(déjà citée)

Jeannine X.

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII ~~droit~~ type central.*
Ex. élect. : Réactions normales.
- Part. : Myopie, irrégularités dentaires, arriération mentale, troubles du caractère, impulsions.
- Ant. : Prématurité : 3 semaines.

OBSERVATION XIX

HEALY (1918)

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII droit.*
- Part. : Malformations de l'oreille externe droite :
hélix et tragus rudimentaires ; pilier antérieur
et amygdale droite absents ; troubles vaso-mo-
teurs à droite ; myopie binoculaire.

OBSERVATION XX

ITERSON (1934)

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII gauche.*
Ex. élect. : Inexcitabilité de la branche frontale ;
hypoexcitabilité de l'orbiculaire palpébral et des
lèvres.
- Part. : Cas familial avec certaines formes bilaté-
rales.

OBSERVATION

~~BAR~~BONNEIX (1935)

(déjà citée)

B. Annik :

- Tabl. clin. : *Paralysie du VII droit.*
- Part. : Strabisme interne (mais le VI n'est pas
paralysé) ; rachitisme.

PARALYSIE FACIALE UNILATERALE ET PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE

a) La Paralysie du M.O.E. est unilatérale

L'association à la monoplégie faciale d'une paraly-
sie unilatérale du Moteur Oculaire Externe indique

nettement que la lésion doit siéger au niveau des noyaux des nerfs intéressés ou à leur voisinage immédiat. Les considérations anatomiques que nous développons par ailleurs justifient ces hypothèses.

OBSERVATION XXI

BERNHARDT (1897)

Enfant de 10 mois :

— Tab. clin. : *Paralysie du VII droit.*

Ex. élect. : Inexcitabilité de l'hémiface à l'exception de l'orbiculaire palpébral et de l'élévateur de la lèvre supérieure.

Paralysie du VI droit.

— Part. : Diminution de la sécrétion lacrymale à droite.

OBSERVATION XXII

LANGDON (1899)

— Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche.*

Paralysie du VI gauche.

— Part. : Luvette déviée à gauche et langue à droite ; pas de paralysie du voile ; voûte palatine asymétrique ; hypermétropie de l'œil gauche.

OBSERVATION XXIII

SMITH (1914)

— Tab. clin. : *Paralysie du VII droit totale.*

Paralysie du VI droit.

OBSERVATION XXIV
MONNIER-KUHN (1935)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII droit.*
Paralysie du VI droit.
- Part. : Hypoacousie droite.

b) La Paralysie du M.O.E. est bilatérale

Par contre, l'atteinte bilatérale de la VI^e paire n'est explicable que par une lésion nucléaire pure.

OBSERVATION XXV
WARRINGTON (1897)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII droit* touchant particulièrement le frontal et le sourcilier, respectant l'orbiculaire palpébral et le domaine du facial inférieur.
- Ex. élect. : Inexcitabilité du frontal et du sourcilier.

Paralysie du VI bilatérale.

- Part. : Chaque main comporte un auriculaire supplémentaire ; à gauche petit pavillon surnuméraire de l'oreille ; imperméabilité au cathéter de la trompe d'Eustache droite ; astigmatisme, intelligence obtuse.

OBSERVATION XXVI
DUPUY-DUTEMPS (1934)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII droit* totale ayant légèrement régressé.

Paralysie du VI : paralysie des mouvements associés de latéralité des yeux ; pas de strabisme apparent dans le regard direct.

— Part. : Astigmatisme, mauvaise acuité visuelle.

DIPLEGIE FACIALE

Toujours du type périphérique, seule une lésion bilatérale bien improbable des deux troncs nerveux pourrait expliquer un tel tableau; toutefois des considérations analogues à celles qui militent en faveur de l'origine nucléaire des monoplégies font admettre celle-ci comme étant de beaucoup la plus vraisemblable.

OBSERVATION XXVII

HOPPE-SEYLER (1892)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale* respectant la lèvre inférieure et le releveur de l'aile du nez. Ex. élect. : les muscles du menton et le releveur de la narine sont les seuls muscles excitables.
- Part. : Sialorrhée intense ; poliomyélite surajoutée post-rubéolique frappant la musculature des membres et de l'abdomen et améliorée par le traitement électrique.
- Ant. : Accouchement laborieux. Convulsions à 4 ans.

OBSERVATION XXVIII

PROCOPOVICI (1897)

Jeune homme de 18 ans :

- Tab. clin. : *Paralysie bilatérale du VII*, à l'except-

tion des muscles de la commissure labiale et de l'aile du nez à droite et de ceux du menton.

Ex. élect. : Inexcitabilité des muscles paralysés.
Ailleurs, réactions normales.

OBSERVATION XXIX

THOMAS (1898)

Bacher, jeune homme de 21 ans :

1^{er} cas :

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale* ne respectant que les muscles de la commissure labiale droite.
- Part. : scissure bilatérale entre le lobule de l'oreille et la joue ; surdité bilatérale.

OBSERVATION XXX

O. Bacher, 19 ans :

2^e cas :

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale* ; simple parésie des buccinateurs.
Ex. élect. : Inexcitabilité complète sauf pour le buccinateur et le platysma.
- Part. : Existence d'une scissure entre le lobule de l'oreille et la joue à droite ; surdité bilatérale, mâchoire inférieure saillante.
- Rem. : Les cas de Thomas se rapportent aux observations de deux frères.

OBSERVATION XXXI

RAINY et FOWLER (1903)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale*, complète à l'exception de certaines fibres de l'occipito-

frontal à droite, et de la commissure labiale droite.

Ex. élect. : Inexcitabilité absolue ; seul, l'orbiculaire des paupières donne une réponse faible.

— Ant. : Forceps.

— Rem. : *Autopsie* montrant des lésions nucléaires.

OBSERVATION XXXII

FRY (1920)

Helen B. :

— Tab. clin. : *Parésie du VII supérieur droit ; paralysie du VII inférieur droit ; parésie du VII inférieur gauche*, intégrité du platysma.

OBSERVATION XXXIII

CADWALADER (1922)

Malade âgée de 13 ans :

1^{er} cas :

— Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale*, totale.

— Part. : Hypoacousie bilatérale.

— Rem. : Cas familial.

DIPLEGIE FACIALE ET PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE

L'atteinte de la VI^e paire surajoutée à la diplégie faciale ne laisse aucun doute quant au siège de la lésion.

OBSERVATION XXXIV

GRAEFE (1880)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche.*
Parésie du VII droit.
Paralysie du VI bilatérale plus mar-
quée à droite qu'à gauche.
- Part. : Troubles du goût et de l'odorat ; enoptal-
mie et myopie de l'œil gauche.
- Ant. : Attaques épileptiformes, fourmillements de
la main.

OBSERVATION XXXV

HARLAN (1881)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*
Paralysie du VI bilatérale : Strabisme
interne.
- Part. : Epiphora.

OBSERVATION XXXVI

BLOCH (1891)

Enfant de 4 ans :

- Tab. clin. : *Paralysie du VII limitée de chaque côté*
à sa branche supérieure.
Paralysie du VI bilatérale.

OBSERVATION XXXVII

FRAYER (1892)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale et totale.*
Paralysie du VI bilatérale.
- Part. : Absence congénitale de la main droite,
myopie de l'œil droit.

OBSERVATION XXXVIII

FROGER (1892)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*
Paralysie du VI bilatérale.

OBSERVATION XXXIX

LAGRANGE (1901)

- Tab. clin. : *Parésie du VII supérieur droit, paralysie presque complète du VII supérieur gauche ; parésie du VII inférieur gauche respectant le menton.*

Ex. élect. : hypoexcitabilité au faradique et au galvanique, sauf une excitabilité faradique normale du triangulaire des lèvres. Pas de R. D.

Ces paralysies du type central se sont légèrement améliorées.

Paralysie du VI bilatérale. Stationnaire.

- Ant. H. et P. : grand-père maternel nerveux, grand'mère hystérique ; accouchement très rapide..

OBSERVATION XL

GUTZMANN (1905)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*
Paralysie du VI bilatérale.

OBSERVATIONS XLI ET XLII

LENNON (1910)

Deux cas :

- *Paralysie du VII et du VI bilatérale*; dans le pre-

mier cas une éventration; dans le second, pied bot, hypoplasie du membre supérieur droit. (Nous n'avons pu nous procurer l'original de ces deux observations).

OBSERVATION XLIII
GUTHRIE (1913)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*
Ex. élect. : inexcitabilité.
Paralysie du VI

OBSERVATION XLIV
CADWALADER (1922)

Malade âgée de 10 ans.

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale plus marquée à droite.*
Paralysie du VI bilatérale inégale
— Part. : Apparition possible à l'âge de un mois.
— Rem. : Cas familial correspondant à l'observation XXXIII.

DOUBLE PARALYSIE FACIALE
DOUBLE PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE
EXTERNE ; DOUBLE PIED BOT

Nous réunissons ensemble 9 cas que leur symptomatologie bien spéciale individualise nettement :

A des paralysies bilatérales du même type que celles envisagées dans les groupes précédents, s'ajou-

tent des malformations importantes également symétriques des membres inférieurs.

OBSERVATION XLV

BLOCH (1891)

Garçon de 9 mois.

- Tab. clin. : *Paralysie bilatérale des deux branches inférieures du VII.*

Paralysie du VI bilatérale

- Part. : Double pied bot, absence des orteils à droite, brachydactylie de l'index et du médius gauches. Léger épicanthus.

OBSERVATION XLVI

ALAJOUANINE, HUC, GOPCEVITCH (1930)

Premier cas :

Madeleine Gir, 6 ans.

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*

Paralysie du VI bilatérale

- Part. : Double pied bot, main bote droite.

OBSERVATION XLVII

Deuxième cas :

Liliane Gri..., 5 ans.

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*

- Ex. élect. : Inexcitabilité sauf au niveau des buccinateurs, de l'orbiculaire palpébral et des lèvres.

Paralysie du VI bilatérale

- Part. : Double pied bot, déformation et amincissement des bords de la langue.

OBSERVATION XLVIII

Troisième cas :

Jean B..., 21 mois.

— Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*

Paralysie du VI bilatérale

— Part. : Aplatissement de l'occipital, retard intellectuel.

— Ant. H. et P. : Père tabétique ; accouchement très long, état de mort apparente, H Σ .

OBSERVATION XLIX

Quatrième cas :

Jacqueline Cug..., 4 mois.

— Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*

Paralysie du VI bilatérale

— Part. : Double pied bot.

OBSERVATION L

DRES JUAN, GARRAHAN, CUCULLU (1932)

Premier cas :

S... I...

— Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*

Paralysie du VI bilatérale

— Part. : Double pied bot.

OBSERVATION LI

Deuxième cas :

S... H...

— Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*

Paralysie du VI bilatérale

- Part. : Absence de deux doigts et des métacarpiens de la main gauche.

OBSERVATION LII

GAREISO-BARBIERI (1933)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale* prédominant sur les branches inférieures.
Paralysie du VI bilatérale : double strabisme convergent.
Légère parésie du III.
- Part. : Voûte palatine ogivale, microdontie et irrégularités dentaires ; oligophrénie, dolichocéphalie.
- Ant. H. : Grand-père et père alcooliques.

OBSERVATION LIII

DECOURT-PERREAU (1935)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale*, totale pour les branches supérieures, parcellaire pour les branches inférieures ; mouvements des commissures labiales conservés, contraction du peucier droit possible.
Paralysie du VI bilatérale : très fort strabisme convergent.
- Part. : Altérations dentaires, stries sur les incisives.

PARALYSIE DU FACIAL, DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE ET DE L'HYPOGLOSSE

OBSERVATION LIV

SCHMIDT, STRUMPELL (1897)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale* complète.
Ex. élect. : Inexcitabilité absolue des muscles de la face.

Paralysie du VI bilatérale : strabisme interne.

Paralysie presque complète du XII gauche, paralysie du XII droit : asymétrie de la langue.

- Part. : A gauche : absence des muscles s'insérant sur l'arcade zygomatique, absence du petit pectoral, absence du grand pectoral sauf de sa portion claviculaire, absence de glande mammaire, rachitisme.

OBSERVATION LV

PROCOPOVICI (1900)

Jeune fille de 17 ans.

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale*; seuls les mouvements de la lèvre inférieure, de la narine et de la commissure des lèvres à droite sont possibles.

Paralysie du VI bilatérale : strabisme convergent.

Paralysie du XII droit : les mouvements de la langue sont conservés; la 1/2 gauche est atrophiée, la pointe est déviée à droite.

- Part. : Epiphora gauche, épicanthus bilatéral plus marqué à droite; irrégularités dentaires, absence des molaires supérieures gauches, astigmatisme, hypermétropie, rachitisme, scoliose.
- Ant. : Pré maturité de 2 mois.

OBSERVATION LVI

GIERLICH (1905)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale* respectant les commissures labiales.
Paralysie du VI bilatérale.

Paralysie du XII gauche : hémiatrophie linguale, déviation de la pointe.

— Part. : Malformation de l'appareil lacrymal, salivation abondante.

— Ant. : Prématurité de 1 mois. H Σ possible.

OBSERVATION LVII

BATTEN (1905)

— Tab. clin. : *Paralysie du VII droit, parésie du VII gauche.*

Paralysie du VI bilatérale.

Paralysie du XII bilatérale : atrophie linguale.

OBSERVATION LVIII

ABRAHAMSON (1921)

— Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche.*

Parésie du VI prédominant à gauche.

Paralysie du XII : hémiatrophie linguale gauche, déviation de la pointe à gauche.

— Part. : Epidémie de poliomyélite au moment de la naissance.

OBSERVATION LIX

KIRBY (1923)

— Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*

Ex. élect. : inexcitabilité complète : seuls les muscles péri-buccaux et zygomatique réagissent.

Paralysie du VI bilatérale.

Paralysie du XII bilatérale : langue déviée à gauche, les mouvements verticaux sont impossibles, les mouvements latéraux faibles.

OBSERVATION LX

GUTERMANN

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale*, respectant la lèvre inférieure et la moitié gauche du menton, ne touchant que légèrement sa moitié droite.
Paralysie du VI bilatérale.
Parésie du XII droit.
- Part. : A droite : absence du chef sterno-costal du grand pectoral, du petit pectoral, du mamelon. Epaule surélevée. Insuffisance de développement de la partie distale du bras; syndactylie; épicanthus, déformation bilatérale des caroncules.

PARALYSIE FACIALE

PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN

La situation éloignée du moteur oculaire commun par rapport au facial, rend cette association plus caractéristique que celle réalisée par le syndrome facial-abducteur.

OBSERVATION LXI

ARMAIGNAC (1886)

- Tab. clin. : *Paralysie de la branche supérieure du VII gauche.*
Paralysie du III gauche: atteinte du droit supérieur et ptosis.
- Part. : Pas de strabisme, amincissement des muscles palpébraux, aplatissement de la région orbitaire gauche.

OBSERVATION LXII

REMAK (1890)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche*, limitée au triangulaire et au carré du menton, respectant la face.
Ex. élect. : Inexcitabilité absolue des muscles du menton ; nécessité d'une intensité considérable pour obtenir une faible réponse de la lèvre inférieure.
Paralysie du III : ptosis bilatéral, parésie des droits supérieurs.
- Ant. H. : maladie mentale chez le père.

OBSERVATION LXIII

RECKEN (1891)

- Tab. clin. : *Parésie du VII bilatérale*.
Paralysie du III : limitation des mouvements d'adduction des yeux ; ptosis bilatéral.
- Part. : myopie de l'œil gauche.

OBSERVATION LXIV

SCHULTZE (1892)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche totale*.
Ex. élect. : inexcitabilité ; cependant, réponse minime de l'orbiculaire au courant faradique avec de très fortes intensités.
Atteinte possible du III gauche : mydriase.
- Part. : Nystagmus horizontal provoqué.

OBSERVATION LXV

GUINON (1909)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII droit.*
Paralysie du III droit
- Part. : Lymphocytose du L.C.R.

OBSERVATION LXVI

BONAR, OWENS (1929)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale complète.*
Ex. élect. : possibilité d'obtenir une réponse avec
un courant galvanique intense.
Paralysie du III : ptosis.
- Part. : Pied bot, épicanthus, rachitisme.
- Ant. : Mauvaise grossesse, membranes rompues 3
semaines avant l'accouchement. Léthargie appa-
rente à la naissance, ayant persisté trois jours.

Dans les groupes qui vont suivre, la complexité des lésions réalise les types cliniques les plus divers et l'atteinte des noyaux est évidente.

PARALYSIE FACIALE

PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE

PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN

OBSERVATION LXVII

CHISOLM (1882)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII partielle, respectant le menton.*

Paralyse du VI bilatérale.

Paralyse du III : droits internes insuffisants.

— Part. : Absence des caroncules lacrymales.

OBSERVATION LXVIII

MOEBIUS (1888)

— Tab. clin. : *Paralyse du VII bilatérale* respectant les muscles de la commissure labiale.

Paralyse du VI bilatérale, mais les axes oculaires sont parallèles.

Parésie du III : action minime des droits internes, particulièrement du gauche.

— Part. : Syndactylie de l'index et du médius droits, myopie de 20 D, ~~st~~aphylome postérieur double.

— Ant. : Accouchement : 36 heures.

Mort apparente ayant nécessité 5 h. de soins.

OBSERVATION LXIX

GAZÉPY (1894)

Adriane, 18 ans.

— Tab. clin. : *Paralyse du VII ? Lagophthalmie ?*

Paralyse du VI gauche : strabisme inféro-interne.

Paralyse du III bilatéral : ptosis, paralysie des deux droits supérieurs et parésie du droit interne droit.

— Part. : Syndactylie bilatérale au 3^e orteil

Brachydactylie bilatérale de l'index et de l'auriculaire.

— Ant. : Cas familial : tableau analogue chez le frère. (Obs. LXXIV.)

OBSERVATION
GAREISO et BARBIERI

(Avec pieds-bots, déjà citée n° LII)

PARALYSIE FACIALE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN
PARALYSIE DE L'HYPOGLOSSE

OBSERVATION LXX
BACH (1893)

- Tab. clin. : *Parésie bilatérale de la branche inférieure du VII*.
Ex. élect. : réactions normales.
Paralyse du III ; ptosis, strabisme divergent, diminution d'amplitude des mouvements oculaires.
Atteinte du XII : langue courte, ne pouvant être tirée au dehors.
- Part. : Malformations auriculaires : pavillon de l'oreille décollé, lobule peu développé; le crâne, le squelette de la face, la mâchoire inférieure sont insuffisamment développés; la musculature du corps et des membres supérieurs est atrophiée, particulièrement le deltoïde.

OBSERVATION LXXI
HITZIG

- Tab. clin. : *Paralyse du VII bilatérale*.
Parésie du III : droit interne faible.
Atteinte de la langue.

- Rem. : L'auteur en fait une affection congénitale des noyaux malgré la guérison obtenue par le traitement électrique.

PARALYSIE FACIALE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN
PARALYSIE DU PATHETIQUE

OBSERVATION.

BABONNEIX, HARVIER (1908)

(Déjà citée)

Léonie D...

- Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche.*

Ex. élect. : les muscles du menton, de la commissure labiale et de l'aile du nez sont faiblement excitables. Partout ailleurs : inexcitabilité complète.

Parésie du VI bilatérale.

Paralysie du III bilatérale : petit oblique.

Paralysie du IV bilatérale : grand oblique.

- Part. : choroïdite atrophique; absence de pigment rétinien, nystagmus.

- Ant. : accouchement en 2 heures.

PARALYSIE FACIALE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN
PARALYSIE DE L'HYPOGLOSSE

OBSERVATION LXXII

HEUBNER (1900)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche*, incomplète ; quelques muscles conservés autour du nez et de la commissure des lèvres.
Parésie du VII droit.
Ex. élect. : inexcitabilité à gauche, réactions normales à droite, pas de R. D.
Paralysie du VI bilatérale : strabisme convergent intermittent alternant.
Paralysie du III gauche : ptosis.
Paralysie du XII bilatérale : aspect de la paralysie bulbaire : moitié gauche de la langue atrophiée, moitié droite parésisée. Elle est clouée, sans fibrillations.
- Part. : Absencé de sécrétion lacrymale, salivation abondante, voix nasonnée comme dans la paralysie diphthérique, impotence du membre inférieur droit.
- Rem. : *Autopsie* en faveur d'une aplasie nucléaire.

OBSERVATION LXXIII

COLLINS, ZIEHEN (1908)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale*.
Paralysie du VI bilatérale.
Paralysie du III bilatérale : seuls les droits inférieurs sont respectés.

Paralysie du XII gauche.

—Part. : Malformation du muscle pectoral gauche.

OBSERVATION

BABONNEIX, MIGET (1932)

(Déjà citée)

Solange A...

— Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche.*

Parésie du VII droit.

Ex. élect. : inexcitabilité galvanique et faradique à gauche; hypoexcitabilité à droite. Pas de R.D.

Paralysie du VI bilatérale, prédominant à gauche: strabisme convergent.

Paralysie du III.

Paralysie du XII bilatérale : langue peu mobile, amincie, animée de contractions fibrillaires.

— Ant. : Accouchement rapide.

OBSERVATION

BABONNEIX, GOUYEN (1936)

(Déjà citée)

Gilberte.

— Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*

Paralysie du VI bilatérale.

Paralysie du III bilatérale.

Paralysie du XII : langue peu mobile et atrophiée.

— Part. : Absence de sécrétion lacrymale.

— Ant. H. et P. : Père nerveux. Grossesse médiocre, prématurité de trois semaines.

**PARALYSIE FACIALE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN
ATTEINTE DU TRIJUMEAU**

OBSERVATION LXXIV

GAZÉPY (1894)

Jean I...

- Tab. clin. : *Paralysie faciale ? Lagophtalmie ? Faciès figé.*
Parésie du VI bilatérale.
Paralysie du III bilatérale : ptosis, paralysie du droit supérieur.
Atteinte du V : anesthésie de la moitié droite de la tête.
- Part. : Brachydactylie bilatérale des index et auriculaires. Syndactylie bilatérale des 3^e orteils, sclérorchoroïdite postérieure, myopie, astigmatisme, hypacousie droite.

**PARALYSIE FACIALE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN
PARALYSIE DU PATHETIQUE
ATTEINTE DU TRIJUMEAU**

OBSERVATION LXXV

DECROLY (1902)

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale.*
Ex. élect. : inexcitabilité complète.
Paralysie du III bilatérale.

Paralysie du IV bilatérale : mouvements de verticalité des yeux impossibles; conservation des mouvements de latéralité.

Troubles du V : anesthésie cornéenne.

PARALYSIE DU FACIAL PARALYSIE DU TRIJUMEAU

OBSERVATION LXXVI

STEPHAN (1888)

— Tab. clin. : *Paralysie du VII gauche*.

Ex. élect. : inexcitabilité.

Atteinte du V : abolition du réflexe cornéen.

— Part. : Epiphora, hypoacousie gauche.

OBSERVATION LXXVII

FRY (1920)

E. P...

— Tab. clin. : *Paralysie du VII droit* complète mais prédominant au facial inférieur.

Atteinte du V moteur bilatérale prédominant à gauche : atrophie des muscles temporaux et du masséter gauche.

OBSERVATIONS LXXVIII à LXXXIII

TRAUTMANN (1925)

Six cas analogues.

— Tab. clin. : *Parésie du VII gauche*.

Ex. élect. : Hypoexcitabilité à gauche; pas de R.D.

Atteinte du V : abolition du réflexe cornéen gauche.

- Rem. : ces 6 cas ont été observés dans la même famille.
- Part. : Trois d'entre eux s'accompagnent de signes pyramidaux.

**PARALYSIE FACIALE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE
ATTEINTE DU TRIJUMEAU**

OBSERVATION LXXXIV
BERNHARDT (1890)

Enfant de 5 mois.

- Tab. clin. : *Paralyse du VII droit qui s'améliore.*
Paralyse du VI droit : strabisme convergent.
Troubles du V : kératite neuro-paralytique; anesthésie de la moitié droite du visage.
- Part. : Enfoncement de la région sus-orbitaire gauche, déviation de la tête à droite.
- Ant. : Tante épileptique.
- Rem. : Une *autopsie* montre des noyaux intacts.

**PARALYSIE FACIALE
PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE
PARALYSIE DE L'HYPGLOSSE
PARALYSIE DU TRIJUMEAU**

OBSERVATION LXXXV
SCHAPRINGER (1889)

- Tab. clin. : *Paralyse du VII bilatérale.*
Paralyse du VI bilatérale.

Parésie du XII : troubles des mouvements de la langue.

Parésie du V.

- Part. : Malformation de la phalange de l'index gauche, épicanthus bilatéral, développement très faible des caroncules, luette fendue, glabelle saillante, poitrine en entonnoir, myopie de l'œil droit.

OBSERVATION LXXXVI

FRY (1920)

Fille de 11 ans.

- Tab. clin. : *Paralysie du VII bilatérale* complète : seuls, quelques légers mouvements des commissures labiales.

Paralysie du VI bilatérale.

Atteinte du XII : langue atrophiée.

Atteinte du V moteur : mouvements de latéralité de la mâchoire inférieure impossibles.

- Part. : Brachydactylie des index et auriculaire de la main gauche, malformations unguéales, membre supérieur gauche atrophié; pectoral déficient et absence de glande mammaire à gauche.

CONSTATATIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUES

Les constatations anatomo-pathologiques sont rares; elles nous mettent généralement en présence d'altérations des noyaux moteurs crâniens. Elles peuvent donc dès l'abord être classées en deux groupes : d'une part, celles qui sont en faveur d'une théorie nucléaire, de l'autre celles qui semblent l'infirmier, mais disons de suite que pour nous, cette atteinte ne fait aucun doute dans les cas typiques. Parmi les études anatomiques ayant montré nettement des lésions de cet ordre, il faut encore distinguer entre celles qui suggèrent l'hypothèse d'une aplasie et celles qui montrent un certain degré de dégénérescence.

Parmi les premières, nous nous étendrons surtout sur le compte rendu de HEUBNER, concernant un cas clinique indiscutable. Cet auteur a observé de grandes différences d'aspect entre les coupes pratiquées dans la région des noyaux des paires intéressées et celles identiques faites sur un cerveau normal.

Voici d'ailleurs le résumé de sa description :

Moelle aplasiée mais sans lésion.

Partie inférieure du bulbe :

A gauche : cellules et fibres en arceau moins développées, moins nombreuses.

Olive gauche moins développée, mais les cellules se colorent normalement.

Noyau accessoire présent des deux côtés mais moins de cellules à gauche.

Noyaux du XII altérés : rares cellules à droite; modifications encore plus marquées à gauche.

Bulbe 1/3 distal :

A gauche : aspect flou de la séparation entre la substance grise et blanche.

Substance médullaire plus pâle que normalement.

Même altération des olives et du noyau du XII que ci-dessus.

Moins de fibres dans la substance réticulaire à gauche.

Pyramide gauche moins développée que la droite.

Partie moyenne :

Toujours la même asymétrie : olive droite 14 circonvolutions ; olive gauche 8 circonvolutions.

Même altération des pyramides, des faisceaux postérieurs, de la substance réticulaire et des noyaux.

Absence à gauche de la tache claire correspondant normalement au noyau du XII en arrière du faisceau postérieur.

Pas de séquelles d'inflammation : névroglie partout normale.

1/3 proximal :

Toute la coupe est plus réduite que normalement.

Même aspect asymétrique.

Partie inférieure distale de la protubérance :

Manque presque complet des noyaux des abducteurs.

Aucune fibre.

Genou du facial à l'état d'ébauche à droite.



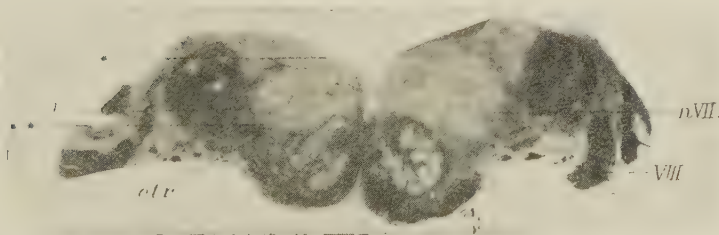
Coupe passant par la partie moyenne du bulbe au niveau du faisceau solitaire (glosso-pharyngien, vague) et du noyau du XII.

A gauche : Le noyau de l'hypoglosse * et le faisceau postérieur ** font défaut.

Le bulbe est fortement aplasié.

Les olives et les pyramides sont moins développées que normalement. Par contre, toute la partie sensitive : le vague, le faisceau solitaire et la racine ascendante du V est bien développée.

A droite : Légère aplasie bulbaire.



Coupe passant par la partie distale de la protubérance au niveau des noyaux du VI et du VII, de la racine ascendante du V, de l'acoustique et du faisceau postérieur.

Absence des faisceaux longitudinaux et diminution considérable de la distance séparant normalement le plancher du 4^e ventricule des olives.

A gauche : La région correspondant au noyau de l'abducteur * est aplatie. Le noyau du VII * * est inexistant.

A droite : La région correspondant aux noyaux du VII et du VI existe. L'aplasie bulbaire est moins prononcée.

Noyau du facial droit : pauvre en cellules et en fibres.
Noyau du facial gauche : inexistant.

Tubercules quadrijumeaux postérieurs : aspect normal.
Tubercules quadrijumeaux antérieurs : sont asymétriques.

Le faisceau postérieur est à peine visible à gauche.

Altérations du noyau du III gauche.

Le noyau rouge est intact.

Nerfs oculo-moteurs intéressés :

Fibres moins nombreuses.

Pas de signe de dégénérescence.

Examen de la langue :

Fibres musculaires normales histologiquement.

Pas de signes de dégénérescence.

AINSI :

La coloration de MARCHI met en évidence l'absence d'un processus dégénératif.

On constate une grosse asymétrie de la région bulbo-protubérantielle correspondant aux faits cliniques.

Le noyau gauche du XII, le noyau gauche du VII et celui du VI manquent presque complètement.

Les cellules sont moins nombreuses que normalement dans les noyaux du VII et du XII droits.

Il existe des modifications minimales de la partie antérieure du noyau du III gauche et une déficience des fibres de la substance réticulaire du même côté depuis le bulbe jusqu'à la partie moyenne de la protubérance.

Les noyaux sensitifs sont normaux.

Cet exposé permet de conclure qu'il s'agit en réalité d'une aplasie ou d'une hypoplasie sans aucune trace de dégénérescence. Sans doute l'absence d'un processus de destruction ne parle pas toujours contre l'hypothèse inflammatoire car il existe chez le jeune une active régénération (HEUBNER). Il y aurait eu toutefois sur les muscles de la langue, une répercussion encore constatable des années après (HITZIG).

L'autopsie pratiquée par NEURATH dans un cas de paralysie faciale unilatérale avec malformations diverses, semble bien également en faveur d'une aplasie nucléaire. Il observa en outre l'atrophie de divers organes : foie, rate et rein gauche et des anomalies cardiaques, tout cela évoquant l'idée d'un trouble de développement généralisé.

A l'appui de la théorie dégénérative, nous allons maintenant citer les constatations anatomiques faites par RAINY et FOWLER dans un cas de diplégie faciale. Les auteurs trouvèrent une altération nette des noyaux faciaux avec grosse diminution du nombre des cellules. Les éléments qui persistaient et leurs prolongements étaient atrophiés. Les colorants se fixaient particulièrement mal. Les racines du facial étaient atteintes, les fibres musculaires étant normales.

En somme, il s'agissait, en parfait accord avec l'hypothèse de MOEBIUS, d'une dégénérescence avec fonte et non d'une aplasie.

Un cas semble pourtant s'opposer à la théorie nucléaire.

L'autopsie en a été publiée par BERNHARDT en 1890; elle concernait une paralysie totale du facial droit avec atteinte du M.O.E. et troubles dans le territoire du trijumeau du même côté.

Voici le résumé de l'examen :

Pie mère œdématiée sur la convexité.

Vaisseaux gorgés de sang.

Base du cerveau normale.

Ramollissement rond à la partie droite de la protubérance.

Ramollissement total de la région inférieure du tubercule quadrijumeau droit ayant détruit partiellement la moitié supérieure. Les coupes pratiquées au niveau des tubercules quadrijumeaux, de la protubérance et du bulbe, montrèrent des noyaux microscopiquement intacts. Dans les parties ramollies, seules quelques cellules subsistaient.

Mais il existait dans ce cas un enfoncement profond de la région sus-orbitaire gauche remarqué dès la naissance et une déviation légère de la tête vers la droite. Pour l'auteur, cette dépression aurait justifié par compression du cortex les paralysies des territoires du VII et du VI droits malgré l'absence de crises à type épileptiforme et les ramollissements observés auraient expliqué les autres particularités cliniques. HEUBNER estimait d'ailleurs que ce cas n'avait

pas été suffisamment étudié au point de vue anatomique pour qu'il soit possible d'en tirer des conclusions.

Nous verrons enfin à propos des ophtalmoplégies que certaines atteintes très limitées reconnaissent à leur origine une absence du nerf ou du muscle. Ce sont des constatations de cet ordre qui ont permis à KUNN d'édifier sa *théorie de la chaîne*. Il est douteux qu'une telle explication puisse être valable quand il s'agit de multiples paires craniennes et d'un territoire musculaire étendu à une hémiface ou même au visage entier.

PATHOGENIE

Abstraction faite du cas douteux de BERNHARDT, les constatations anatomo-pathologiques que nous venons de développer nous ont mis en présence de deux ordres de faits qui servent chacun de base à une théorie pathogénique opposée.

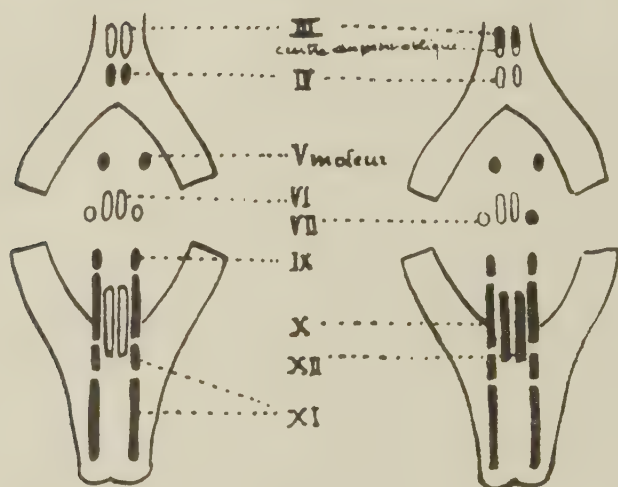
S'agit-il d'une destruction, d'une fonte ou d'une lésion des noyaux dont la formation normale au moins au début a été entravée par une cause indéterminée, ou bien sommes-nous en présence d'un vice de développement, d'une hypoplasie ou même d'une aplasie totale portant avec élection sur certains centres ?

Les autopsies de HEUBNER et de NEURATH militent nettement en faveur de cette dernière hypothèse. Pour BABONNEIX, la coexistence de choroïdite atrophique et l'absence de pigment rétinien dans l'un de ses cas paraît indiquer un processus aplasique et STRUMPELL interprète les malformations musculaires pectorales et autres comme le témoin d'une inhibition très générale du développement embryonnaire ayant pu toucher les noyaux. D'une façon plus précise, FROGER attribue les symptômes présentés par un de ses malades à « l'absence bilatérale complète des noyaux de la sixième paire et à l'absence partielle de ceux de la

septième. Cependant KUNN qui le premier avait émis l'opinion de la possibilité d'une hypoplasie, pensait

Observation I

Observation II



Aplasies nucléaires supposées. A gauche, dans le cas Babonneix-Miget; à droite, dans le cas Babonneix-Harvier. (*Gazette des Hôpitaux* du 22 juin 1932.)

que celle-ci pouvait porter sur l'un quelconque des « chaînons » formant l'organe moteur : noyau, nerf ou muscle, l'ensemble étant comparé à une « chaîne » dont l'atteinte en un seul point suffit à supprimer le fonctionnement. KALISCHER, étudiant les malformations musculaires, pense aussi qu'elles pourraient relever soit d'une anomalie primitive, soit d'un manque de développement en relation avec une aplasie des centres nerveux correspondants. KIRBY envisage plus spécialement la possibilité de deux ordres de troubles :

ceux d'origine mésodermique ressortissant à l'absence congénitale du tissu musculaire et ceux de siège ectodermique. Dans cette catégorie prennent place les aplasies des noyaux ou des nerfs et les dégénérescences des muscles secondaires à des lésions nerveuses ou centrales.

Cependant BRUNS et CRAMER écrivent : « Nous allons étudier maintenant les aplasies ou hypoplasies congénitales. Mais il n'est pas possible d'affirmer qu'il ne s'agit pas d'inflammation ou d'autres processus pathologiques ayant agi pendant la vie intra-utérine. Le résultat final est le même : absence du ou des noyaux ».

D'ailleurs l'autopsie de RAINY et FOWLER apporte la preuve du rôle d'une dégénérescence à l'origine de certains cas. MOEBIUS, sous le nom de « *Fonte nucléaire infantile* » avait déjà soutenu cette théorie. Pour cet auteur, en dehors de la spécificité ou de l'éthylisme des procréateurs, il faudrait invoquer une *toxine* hypothétique dont l'action accumulée pendant plusieurs générations toucherait avec prédilection les noyaux moteurs craniens et plus particulièrement les noyaux oculaires, « ceux qui servent le plus à l'homme ». Il faut toutefois convenir, malgré l'existence de cas familiaux, que cette localisation élective d'un facteur pathogène indéterminé paraît bien improbable.

Ces atteintes nucléaires multiples seraient mieux expliquées par l'existence d'une *polioencéphalite* in-

tra-utérine. KIRBY et TALPAIN en admettent la possibilité et GOWERS avait déjà noté que les symptômes observés sont les mêmes que ceux produits par la polioencéphalite. Le cas de GUINON que BABONNEIX pense devoir être congénital, était attribué par son auteur à cette affection. TOLLEMER objectait cependant que l'intégrité de la musculature intrinsèque de l'œil n'était pas en faveur de cette manière de voir. L'observation d'ABRAHAMSON concerne une fillette née au cours d'une épidémie de maladie de Heine-Medin, HOPPE-SEYLER rapporte la coexistence d'une paralysie faciale congénitale essentielle avec une polioencéphalite post-rubéolique survenue à l'âge de deux ans, et DÉJERINE signale l'apparition possible des paralysies faciales nucléaires au cours des poliomyélites aiguës. CABANNES, à propos du malade de RIVIÈRE et ANDÉRODIAS pense également à une polioencéphalite fœtale d'origine H Σ probable et MARFAN, rappelant à la suite d'un cas d'ophtalmoplégie nucléaire acquise, l'existence des paralysies oculaires congénitales, écrit : « Il est probable qu'il s'agisse d'une polioencéphalite supérieure qui s'est développée pendant la vie intra-utérine » ; poliomesencéphalite lui paraît d'ailleurs plus exact. La même explication est évidemment valable pour les paralysies faciales observées dans des circonstances analogues.

Parmi les facteurs capables de provoquer la dégénérescence des noyaux d'origine des nerfs craniens, il faut en dehors des causes toxi-infectieuses envisagées,

penser à la possibilité de *traumatismes* survenus à la naissance et ayant entraîné des modifications circulatoires importantes à leur niveau.

Notre étude étant limitée aux paralysies faciales essentielles, nous éliminons les cas qui comportent, comme celui de MINOR, une asphyxie bleue ou des crises convulsives épileptiformes, le diagnostic causal étant alors évident; mais dans un certain nombre d'observations, en particulier lorsque l'accouchement fut long ou anormalement rapide, ce mécanisme serait susceptible d'intervenir. Telle est d'ailleurs l'opinion de LUCE; il faut pourtant y opposer la coexistence fréquente des malformations somatiques.

On peut envisager enfin une dégénérescence spontanée et autogène que GOWERS a désignée sous le nom d'*abiotrophie*. Les noyaux auraient une existence éphémère et entreraient ensuite en régression après une courte période d'activité. Ce processus serait dû à un manque de vitalité inhérent à la constitution même de ces centres, à un véritable « épuisement ».

BONAR et OWENS qui admettent cette théorie pensent qu'il pourrait encore s'agir d'un défaut de nutrition : l'association à d'autres dystrophies leur semble justifier cette supposition.

Cette théorie tend en somme à expliquer la dégénérescence par l'intervention de facteurs régressifs assez voisins des causes inhibitrices qui sont sans doute à l'origine des aplasies.

La plupart des auteurs, ne pouvant prendre parti avec certitude, admettent la possibilité des diverses hypothèses que nous avons rapportées; chacune paraît d'ailleurs renfermer selon les cas, une part de vérité.

ETIOLOGIE

Il est exceptionnel de rencontrer une cause déterminante nette dans les circonstances ayant précédé la naissance. La grossesse s'est généralement développée sans incidents; l'accouchement a eu lieu normalement et à terme.

Cependant, on a signalé quelquefois la durée anormale du travail qui peut être soit excessivement rapide (LAGRANGE, BABONNEIX et HARVIER, BABONNEIX et MIGET), soit au contraire particulièrement prolongée (MOEBIUS, HOPPE-SEYLER, COMBY, BONAR et OWENS, ALAJOUANINE). Certains auteurs rapportent même un état plus ou moins persistant de mort apparente (MOEBIUS, ALAJOUANINE); dans un cas la léthargie n'aurait pris fin que le troisième jour (BONAR, OWENS). Dans une observation (RAINY et FOWLER), il y avait eu application de forceps : pourtant l'évolution ultérieure sans régression, la participation du peaucier et surtout l'autopsie démontrèrent péremptoirement une atteinte nucléaire. Enfin, la prématurité semble assez fréquente (PROCOPOVICI, GIERLICH, BABONNEIX-HARVIER, BABONNEIX-GOUYEN).

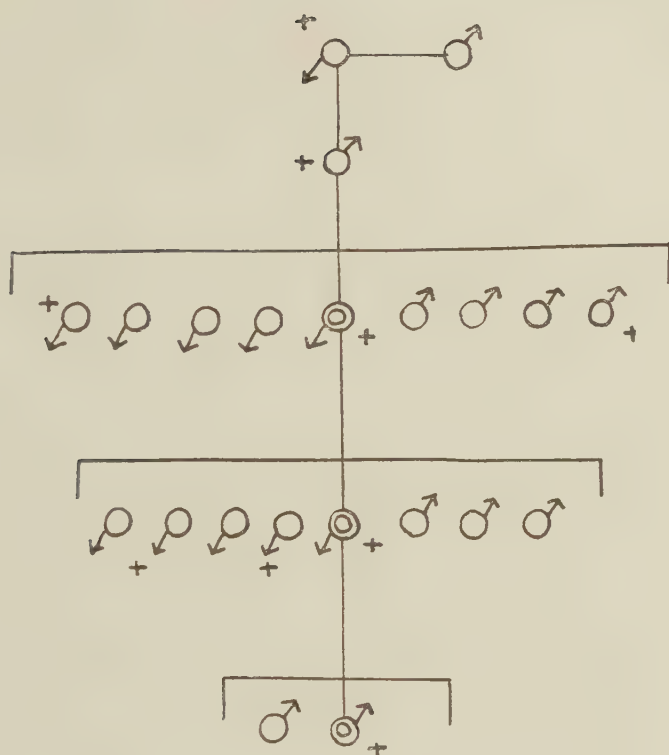
On ne relève habituellement rien de particulier dans les antécédents directs ou collatéraux des malades, abstraction faite de quelques cas observés dans des familles de névropathes (LAGRANGE, BABONNEIX et GOUYEN), ou dans lesquels on avait signalé l'épilepsie d'une tante (BERNHARDT), une maladie mentale chez le père ou la sœur (REMAK, BERNHARDT).

Il convient par contre d'étudier plus longuement les exemples familiaux rencontrés dans la littérature; certains ont voulu y trouver un argument en faveur de la théorie de MOEBIUS. La symptomatologie faciale est à la vérité peu nette chez le frère et la sœur observés par GAZÉPY, les paralysies oculaires dominant le tableau clinique, mais les deux frères et les enfants étudiés par THOMAS et CADWALADER sont des exemples typiques de diplégie familiale essentielle.

La première observation portant sur plusieurs générations est celle de TRAUTMANN dont les six malades : la mère, deux fils et leurs tantes étaient affligés de parésie faciale gauche.

Récemment, ITERSON a publié l'histoire d'une famille dont nous reproduisons l'arbre généalogique montrant une paralysie faciale unilatérale dans six cas et une diplégie dans trois autres.

La naissance du dernier enfant avait nécessité l'application du forceps, mais l'existence de ces atteintes multiples dans sa parenté permet de rejeter l'hypothèse de l'origine obstétricale de sa paralysie.



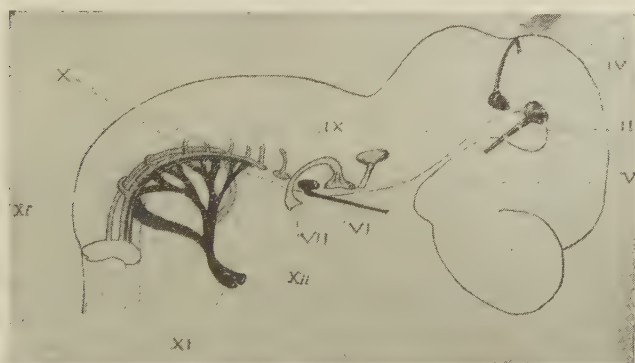
+○ Paralyse faciale unilatérale
 +⊙ ... " " bilatérale

Les lois mendéliennes ou les théories envisageant des altérations transmissibles des chromosomes ne pourraient-elles trouver ici leur application ?

CONSIDERATIONS EMBRYOLOGIQUES

On peut se demander à quel stade de l'évolution intra-utérine le processus causal de l'affection est intervenu pour produire le syndrome qui nous occupe.

Les noyaux d'origine des nerfs moteurs craniens se forment en deux groupes lorsque l'embryon mesure environ 10 mm. : les III, IV, VI et XII^e paires représentent l'analogue de la base de la corne antérieure de la moelle, les V^e motrice, VII, IX, X et XI^e paires sont homologues de la tête de cette même corne.



Reconstruction et situation des nerfs craniens moteurs chez un embryon humain (schématisé d'après Fischel). (*Gazette des Hôpitaux* du 2 décembre 1936.)

La coexistence assez fréquente d'autres malformations : pied bot, main bote, syndactylie, absence de

pectoral, bifidité du lobule de l'oreille, permet de fixer approximativement par des considérations analogues l'époque à laquelle s'est manifesté le trouble originel. La syndactylie par exemple relève d'un incident de développement survenu lorsque l'embryon mesurait de 10 à 14 mm., au moment où les doigts se différencient de la palette terminale du membre. A la même époque, s'individualisent les muscles de la ceinture thoraco-abdominale qui sont distincts sur un germe de 14 mm. L'oreille externe apparaît aux environs de 16 mm. Par contre les faisceaux postérieurs dont HEUBNER signale l'altération dans son compte rendu d'autopsie ne se caractérisent qu'à partir de 25 mm.

Toutes ces dates sont cependant suffisamment concordantes pour nous faire admettre que la cause agissante, en cas d'aplasie, doit se manifester avant le deuxième mois de la vie intra-utérine, l'embryon mesurant alors de 10 à 30 mm.

Il convient toutefois de remarquer avec HARMAN que les noyaux mésocéphaliques appartiennent à la partie la plus ancienne du cerveau et que les anomalies de développement frappent rarement les régions de différenciation précoce.

CONSIDERATIONS ANATOMIQUES

L'étude précédente nous permet d'établir le siège nucléaire des lésions dans les paralysies du type périphérique; l'anatomie de la région bulbo-protubérantielle rend d'ailleurs compte de la distribution habituelle des troubles observés.

Les rapports étroits qui unissent le facial avec la VI^e paire au niveau de l'eminencia teres et du genou du facial par exemple, expliquent la fréquence de l'association facial-abducteur.

L'existence dans le noyau de la III^e paire de centres secondaires correspondant aux divers muscles oculaires justifie de même les paralysies du moteur oculaire commun à type parcellaire, dont l'atteinte la plus courante est réalisée par une ophthalmoplégie externe respectant la musculature intrinsèque de l'œil. Son noyau principal est en effet divisé en deux étages : le supérieur formé par l'origine des nerfs des muscles ciliaires et iriens et l'inférieur comprenant d'avant en arrière les centres du droit interne et du droit inférieur avec latéralement ceux du releveur de la paupière, du droit supérieur et du petit oblique.

L'intégrité de certains groupes musculaires dans le domaine du facial s'explique également par la cons-

tatation des trois centres distincts qui le constituent. La branche supérieure temporo-faciale est en effet tributaire de deux noyaux : l'un dorsal innervant l'orbiculaire des paupières, le sourcilier et le frontal, l'autre ventral interne à territoire bucco-labial supérieur; la branche inférieure cervico-faciale ne dépend au contraire que d'un seul centre ayant une situation ventrale externe : elle innerve la région bucco-labiale inférieure du visage.

L'ensemble de la zone péri-buccale reconnaît donc une innervation faciale de double origine.

Les modifications portant sur le noyau ventral interne peuvent encore expliquer certaines hypoacusies rapportées dans nos observations par l'inertie consécutive du muscle de l'étrier.

L'intégrité fréquente des territoires sensitifs se comprend aisément puisque les soi-disants noyaux d'origine ne sont en réalité que des noyaux de terminaison, les neurones des fibres sensitives n'étant pas dans le cerveau mais dans les ganglions annexés aux nerfs sensibles.

DIAGNOSTIC POSITIF

Quels sont les éléments qui permettent d'établir le diagnostic de ces paralysies ?

Revêtant le type périphérique dans la proportion de 97,7 % des cas, il faut noter, en dehors de leur apparition dès la naissance en l'absence de toute cause évidente traumatique ou autre, leur absolue fixité. Elles restent très généralement stationnaires, n'augmentent ni ne régressent jamais en intensité ou en étendue quelles que soient les tentatives thérapeutiques opposées. En particulier, elles n'évoluent pas vers la contracture comme le font certaines paralysies périphériques d'autre origine et ne s'accompagnent pas de fibrillation. Il faut toutefois remarquer à ce propos avec BERNHARDT que celles-ci disparaissent beaucoup plus rapidement chez l'enfant que chez l'adulte et que leur non-constatation n'implique pas forcément qu'elles n'aient jamais existé.

Le principal caractère des paralysies que nous étudions est d'être presque toujours parcellaires. Très nombreux sont en effet les cas dans lesquels nous avons rencontré l'intégrité de la motricité de la musculature du menton, de la commissure labiale, ou même plus rarement de l'orbiculaire des paupières,

le facial supérieur étant presque toujours le plus atteint. De plus, les réactions électriques sont presque toutes concordantes, pour montrer qu'il n'existe pas de R. D. dans les territoires intéressés.

Par ailleurs, la coexistence des paralysies faciales et oculaires fait rejeter l'hypothèse d'une lésion périphérique et indique nettement une atteinte nucléaire avec toutefois cette réserve formulée par WILBRAND et SAENGER qu'une paralysie limitée au M. O. E. et au facial d'un seul côté ne permet pas d'affirmer avec certitude que les noyaux sont intéressés, les troncs étant contigus sur une partie de leur trajet. Au contraire, la participation de la branche motrice du trijumeau à ce syndrome signe cette localisation.

Pour BLOCH, du point de vue strictement ophtalmologique, la coexistence d'un ptosis et d'une paralysie des abducteurs reconnaîtrait sûrement une origine nucléaire. Il est évident que l'association d'une paralysie faciale ajoute encore à cet argument.

Dans le même ordre d'idées, GIERLICH admet une lésion certaine des noyaux quand il y a atteinte des deux centres de latéralité du regard tandis que l'association d'une mydriase d'un côté avec une paralysie de l'abducteur de l'autre ne serait que probablement nucléaire.

Ces discussions ne présentent évidemment d'intérêt que dans les cas unilatéraux, la question ne se posant certainement pas quand la paralysie est bilatérale et surtout quand plusieurs paires craniennes se trouvent intéressées. CHAILLOUX et PAGNIEZ soutiennent

déjà cette opinion à propos des ophtalmoplégies isolées analogues.

Comme nous l'avons vu, la seule étude des réactions électriques ne permet pas de conclure à l'origine nucléaire, la réponse étant la même en cas de lésions du noyau, du nerf ou du muscle; cependant ainsi que le fait remarquer GIERLICH, la perte des mouvements associés ne pouvant s'expliquer par une atteinte du nerf ou du muscle, c'est donc le noyau qui est intéressé.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A côté de nombreuses observations dans lesquelles le diagnostic s'impose avec certitude, il en est d'autres qui prêtent évidemment à discussion.

Il est facile d'éliminer les paralysies dues à une application de *forceps* (MAGNE, DUBOIS), à une *viciation pelvienne* (BONNAIRE), à une *position défectueuse du fœtus* ou à une *anomalie des annexes* (GEYL). De même, un accouchement très rapide ou au contraire particulièrement laborieux peut provoquer des *troubles circulatoires* durables et assez intenses pour que l'étiologie de ces cas ne demeure plus incertaine (MINOR).

Nous nous étendrons davantage sur la catégorie beaucoup plus rare des paralysies faciales par *agénésie du rocher*. Ce sont naturellement des atteintes unilatérales, sans participation oculaire ou autres, qui sont parfois associées à des malformations somatiques. Étudiées par divers auteurs et en particulier par MARFAN et DELILLE, SOUQUES et HELLER, ALOYSIO DE CASTRO, CASTERAN, l'observation de PERROL et DOUVIER que nous résumons en fournit encore une description typique :

Paralysie faciale droite avec lagophtalmie; déviation de la bouche et effacement des traits. La mastoïde droite est mal développée, l'oreille est divisée en deux lambeaux distincts : le supérieur triangulaire et l'inférieur semi-lunaire ; raucité de la voix et congestion du visage au moindre effort; en outre malformation de l'oreille gauche et pied bot droit.

Les lésions osseuses peuvent toutefois être peu apparentes : la constatation de troubles auditifs aiguille alors sur le diagnostic que viendra confirmer une radiographie du temporal. Il y aurait d'ailleurs intérêt à pratiquer celle-ci systématiquement dans tous les cas de paralysie faciale congénitale unilatérale isolée.

L'autopsie a parfois montré des lésions nucléaires comme dans le cas de MARFAN et ARMAND-DELILLE mais celles-ci ne sont que le résultat d'une dégénérescence secondaire, conformément à la loi exprimée par GUDDEN.

En dehors de ces paralysies faciales de causes diverses que nous venons d'éliminer, il faut encore envisager plusieurs affections qui peuvent simuler cliniquement le syndrome étudié.

L'hémiatrophie faciale est caractérisée par une atteinte portant à la fois sur les téguments et sur les os sous-jacents. Les poils, les glandes de la peau et le tissu cellulaire sous-cutané sont altérés et très généralement en dehors de ces troubles trophiques, il existe des troubles vaso-moteurs tels que coloration anormale, refroidissement, sclérodermie. Les réactions électriques persistent, diminuées cependant en pro-



Hémiatrophie faciale gauche

(Photographie inédite due à l'obligeance du Docteur BABONNEIX)

portion de l'affaiblissement consécutif à l'atrophie. Ces caractères, le volume normal des os en particulier, permettent de différencier cette affection de l'atrophie musculaire avec affaissement consécutif des téguments qui peut accompagner la paralysie faciale congénitale.

Mention doit encore être faite de la *myopathie progressive* du type Landouzy-Déjerine à début facial, mais celle-ci n'existe pas à la naissance et l'examen électrique montre une réaction galvano-tonique.

Dans un ordre d'idées très différent, les *autres paralysies bulbaires* seront facilement éliminées à cause de leur évolution toute particulière et fatale.

Quant aux *atteintes pseudo-bulbaires*, leur diagnostic sera fait par la constatation des signes habituels d'une hémiplégie double, parfois légère, mais toujours accompagnée de l'abolition des réflexes cutanés et d'un signe de Babinski bilatéral.

La *sclérose cérébrale* dont la discussion peut être envisagée dans certains cas est caractérisée par la coexistence des troubles de l'intelligence avec des convulsions ou des contractures.

Enfin la *poliomyélite*, dans sa forme haute, peut réaliser un tableau analogue cliniquement et histologiquement à celui des paralysies nucléaires; il s'agit alors plus exactement de polioencéphalite. Nous avons vu que c'est peut-être justement dans ce sens qu'il faut chercher l'étiologie de certains cas de l'affection

qui nous occupe : cela expliquerait évidemment le parallélisme des symptômes. Les antécédents seuls permettront donc de savoir s'il s'agit d'une séquelle de paralysie infantile acquise ou d'une affection congénitale qui pourrait être de même nature.

SYNDROMES DE MEME NATURE

SACHS réunissait le ptosis congénital, l'ophtalmoplégie externe, la paralysie faciale complète ou incomplète, et tous les autres troubles congénitaux des nerfs craniens sous le terme de « *Paralysies congénitales nucléaires* ». MOEBIUS avait également étudié sous le nom de « *Fonte de la musculature oculaire infantile* » un groupe complexe de paralysies allant du simple ptosis aux associations les plus multiples envisagées ici.

C'est dire que notre étude est inséparable de celle des *ophtalmoplégies* observées à la naissance. Celles-ci nous intéressent d'ailleurs à un double point de vue : en effet, elles complètent fréquemment le tableau clinique du syndrome que nous avons essayé d'analyser et même lorsqu'elles existent isolément, elles peuvent encore servir à en préciser la pathogénie.

Nous ne reviendrons pas sur la symptomatologie de ces paralysies; nous croyons l'avoir suffisamment exposée au début de ce travail. Il convient toutefois de remarquer que les troubles strictement limités à la musculature oculaire sans participation faciale revêtent plus facilement la forme d'une atteinte bilatérale des abducteurs, d'un ptosis isolé et plus souvent en-

core celle d'une ophtalmoplégie congénitale externe, sans participation intrinsèque.

L'étroite parenté qui relie les ophtalmoplégies congénitales simples aux paralysies faciales du même groupe semble déjà affirmée par la coexistence fréquente de malformations analogues à celles antérieurement rencontrées : épicanthus, staphylome, pigmentation anormale du fond d'œil, malformations des doigts, des mains et des pieds. (CABANNES et BARNEFF). Le caractère familial et héréditaire nettement marqué de ces atteintes oculaires pures que nous avons également noté dans quelques rares cas associés constitue une autre particularité commune (HIRSCHBERG, GOURFEIN, CROUZON-BÉHAGUE). Enfin, l'étude anatomo-pathologique vient affirmer dans certains cas l'identité pathogénique des deux affections. L'origine nucléaire des ophtalmoplégies a été en effet soutenue par de nombreux auteurs (MOEBIUS, BERNHARDT, BLOCH et DUPUY-DUTEMPS). CHAILLOUX et PAGNIEZ écrivent d'ailleurs : « Dans les cas d'ophtalmoplégie congénitale, il paraît établi par quelques autopsies que l'affection relève d'un arrêt de développement, d'une aplasie des noyaux moteurs de l'œil ». SIEMERLING avait aussi constaté une hypoplasie symétrique des noyaux de la troisième paire dans un cas de ptosis congénital, unilatéral il est vrai, et pour MARFAN, les lésions histologiques seraient analogues à celles observées dans les polioencéphalites.

Cette théorie nucléaire n'est pourtant pas admise par tous les auteurs. Certaines interventions ont en

effet montré des muscles oculaires grêles, fibreux ou filamenteux (BAUGMARTEN, HENCK); on a même parfois mentionné leur absence complète (WRISBERG) ou le déplacement important du point d'insertion des tendons (HENCK, LESZINSKI); plus rarement les nerfs eux-mêmes étaient absents (SEILER, CERRUTTI). Ces constatations ont servi de base à diverses hypothèses parmi lesquelles il faut surtout mentionner celle d'une dystrophie musculaire (KUNN) et celle d'une amyotrophie familiale (GOURFEIN). Il convient toutefois de faire remarquer que si les lésions musculaires observées sont certainement primitives dans certains cas, elles pourraient fréquemment être secondaires à une altération des noyaux (MOEBIUS).

SYNDROMES DE NATURE VOISINE

Pour DECROLY, les noyaux moteurs craniens représentent un *locus minor resistentiæ* à l'égard de causes envisagées qui ont pour effet de troubler gravement leur formation ou de provoquer leur régression rapide et le même processus pourrait atteindre l'axe cérébro-spinal à différents niveaux.

Il serait capable de provoquer ainsi une agénésie des faisceaux pyramidaux par exemple, réalisant pour les auteurs classiques une maladie de Little. LUCE a d'ailleurs signalé la coexistence de ce syndrome avec des paralysies nucléaires.

Voici le résumé de son observation :

(OBSERVATION LXXXVII)

Fillette de 5 ans, née à terme. Forceps difficile.

Paralysie faciale bilatérale du type périphérique.

Paralysie bilatérale des abducteurs.

Perte presque complète des mouvements oculaires associés.

Le tout observé depuis la naissance et présentant le caractère parcellaire : intégrité du releveur de la paupière, simple parésie de la lèvre inférieure et du platysma. Absence complète de sécrétion lacrymale.

De plus, pied droit en varus.

Double genu valgum plus marqué à droite.

Contracture en flexion et paralysie des extenseurs des orteils droits.

Amyatrophie à prédominance droite des membres inférieurs.

Examen électrique : inexcitabilité du facial supérieur et moyen; réactions normales aux membres inférieurs.

Le rôle que semble pouvoir jouer la prématurité dans la genèse de ces deux affections a été souligné par BRUNS et CRAMER.

Certains pieds bots spasmodiques congénitaux ont été également rattachés par ODDO au syndrome de Little; or nous avons vu que cette malformation se rencontrait assez fréquemment dans nos cas.

HEUBNER qui avait constaté des lésions des faisceaux pyramidaux range l'hypoplasie observée dans le groupe des atrophies, capables de produire selon leur siège l'atrophie du cervelet, la maladie de Little ou l'idiotie congénitale. Rappelons que plusieurs malades de TRAUTMANN présentaient cliniquement des signes d'atteinte pyramidale.

Par ailleurs, SCHOB trouve une étroite parenté entre ces troubles nucléaires et la maladie de Friedreich ou l'ataxie cérébelleuse.

Enfin PERITZ se basant sur l'hypoplasie de la région bulbo-protubérantielle avec réduction du nombre des cellules généralement démontrée par les autopsies, met ces résultats en parallèle avec la diminution de la richesse cellulaire observée dans l'idiotie et la paralysie cérébrale infantile.

GLANZMANN et OKNO ont encore voulu rattacher la myatonie congénitale à l'affection que nous avons étudiée. CONCETTI en a rapporté plusieurs cas avec atteinte des oculo-moteurs, du facial et de l'hypoglosse. Anatomiquement, on trouve une atrophie assez étendue de l'axe gris portant sur la colonne de Clarke et les cornes postérieures et antérieures de la moelle avec forte prédominance au niveau de ces dernières. Un cas comportait l'association d'un pied bot. Toutefois, il faut remarquer que l'atteinte faciale demeure exceptionnelle.

Il semble que ces divers auteurs se soient surtout attachés à prouver l'existence possible d'un lien pathogénique entre plusieurs affections congénitales dont l'origine leur paraissait imprécise.

CONCLUSIONS

I. — Dans le groupe confus des paralysies congénitales des nerfs craniens décrites par MOEBIUS, on peut schématiquement isoler une variété constituée par les paralysies faciales indépendantes de toute cause connue.

II. — L'association fréquente des troubles moteurs portant sur les paires craniennes voisines permet d'affirmer l'origine nucléaire habituelle de ce syndrome.

III. — Le caractère spécial de ces paralysies qui sont immuables et parcellaires vient encore à l'appui de cette théorie.

IV. — Selon les cas, on peut invoquer soit une aplasie, soit une lésion d'ordre dégénératif et la plupart des observations rapportées par les auteurs peuvent être rangées dans l'une ou l'autre de ces catégories.

V. — La cause de l'aplasie nucléaire doit intervenir d'une façon très précoce ainsi qu'en témoignent les deux arguments suivants :

a) Formation des noyaux moteurs craniens avant le deuxième mois de la vie intra-utérine.

b) Association d'autres malformations remontant environ à cette date.

VI. — Quant aux lésions dégénératives, elles sont sans doute beaucoup plus tardives et certaines d'entre elles relèvent probablement d'une toxi-infection.

Vu :

LE DOYEN,
ROUSSY.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
S. CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- ABRAHAMSON. — Presentation of case of infantile nuclear aplasia or infantile motor defects in the cranial nerves. *Arch. of Neur. and Psychiatr.* Chicago 1921, p. 621.
- ALAJOUANINE, HUC et GOPCEVITCH. — Quatre cas d'affection congénitale caractérisée par un double pied bot, une double paralysie faciale et une double paralysie de la VI^e paire. *Revue Neurol.* 1930; 2. P. 501.
- ALOYSIO DE CASTRO. — Angeboren Facialislahmüng. *Neur. Zentralbl.* 1913, p. 1474.
- ANDERODIAS. — Paralysie faciale consécutive à un accouchement spontané. *Soc. de Méd. et Chir. de Bordeaux*, 4 mars 1910.
- APERT. — *Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 30 janv. 1903.
- ARMAIGNAC. — *Revue Clinique d'oculistique*, nov. 1886.
- BABONNEIX. — Paralysies faciales chez l'enfant. *Paris Médical*, 5 octobre 1935.
- BABONNEIX et MIGET. — Paralysies faciales congénitales. *Gaz. Hôpitaux*, 22 juin 1932, n° 50.
- BABONNEIX et HARVIER. — Paralysie faciale unilatérale et ophtalmoplégie externe bilatérale congénitales. *Gaz. Hôp.* 5 novembre 1908. n° 127, p. 1.515-1.516.
- BACH. — *Zentralbl. f. Nervenheilk* XVI 1893, p. 57.
- BARNEFF. — Ophtalmoplégie congénitale. *Thèse Bordeaux* 1899-1900.

- BATTEN. — Congenital affection of VI, VII et XII cranial nuclei. *Brain*, London 1905 XX, 111 ; 359.
- BERNHARDT. — Paralyse congénitale unilatérale du trijumeau, de l'abducteur et du facial. *Neur. Zentralblatt*, 1890 IX n° 14, p. 419.
- Un cas de paralysie unilatérale probablement congénitale des muscles du visage. *Neur. Zentralblatt*, 1894, n° 1.
- *Neur. Zentralblatt* XVI Jahrgang 1897, avril 7 ; 296-301.
- Weiterer Beitrag zur Lehre von den sogenannten angeborenen und den in früher Kindheit erworbenen Facialislähmungen. *Berl. klin. Wochenschrift* 1899, t. XXXVI, 673-676.
- BLOCH. — Berlin *Thesis* 1891.
- BOISSERIE-LACROIX. — Hémiatrophie congénitale de la face avec paralysie faciale et microphthalmie. *J. de Méd. Bordeaux*, 30 mai 1936, 419-420.
- BONAR et OWENS. — Bilateral congenital facial paralysis ; review of literature and classification. *Ann. J. Disease Children*, déc. 1929, 1256-1272.
- BONNAIRE. — Paralysie faciale spontanée chez le nouveau-né. *Soc. d'obstétrique de Paris*, 15 mars 1906.
- BRUNS, CRAMER und ZIEHEN. — *Handbuch der Nervenkrankheiten von Kindesalter*. Berlin 1912, p. 757 et 805-816.
- CABANNES. — Etude sur la paralysie faciale congénitale. *Revue Neurologique*, 30 nov. 1900, n° 22, p. 1.011.
- CADWALADER. — Relation de deux cas d'agénésie des nerfs craniens (paralysie congénitale). *American J. of the Med. Scienc.*, mai 1922, t. 163, p. 744.
- CASTERAN. — Heterotopia del patellon auricular y paralysis facial congenita. *Rev. de especialid* ; septembre 1929, p. 1035 à 1.038.
- CHAILLOUS et PAGNIEZ. — Ophthalmoplégie externe bilatérale, congénitale et héréditaire. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. Nov.-déc. 1905.

- CHISOLM. — Congenital paralysis of the VI and VII pairs of cranial nerves in an adult. *Arch. Ophthalm.* N.-Y. 1882 XI 323-325.
- CLAUDE. — *Maladies du système nerveux*, tome I.
- COLLINS. — *Zentralblatt. f. prakt. Augenheilk* 1909, p. 208.
- COMBY. — Paralyse faciale congénitale. *Bulletin Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1^{er} août 1901, n° 27.
- COULOMMA et VON VARSEVELD. — Quelques schémas anatomiques sur le facial et leur importance dans l'interprétation de la paralysie faciale. *Echo Médical du Nord*, 30 juin 1935.
- DECOURT et PERREAU. — Syndrome congénital caractérisé par une double paralysie faciale, une double paralysie de la VI^e paire et un double pied bot. *Arch. Méd. Enfants*; juillet 1935, p. 419; 38; n° 7.
- DECROLY. — Diplégie faciale, ophtalmoplégie externe partielle et troubles graves de la déglutition de nature congénitale. *Bul. Soc. Roy. d. Sc. Méd. et Nat. de Bruxelles*, 1902; 133-149.
- DEJERINE. — *Séméiologie du système nerveux*, 1902.
- DELHERM. — *Bulletins de la Société d'électrothérapie*; juin 1926.
- DEMAHIS. — Sur un type clinique d'affection congénitale caractérisée par une double paralysie faciale, une double paralysie du moteur oculaire externe et un double pied bot. *Thèse Paris* 1931.
- DUBREUIL. — Embryologie humaine avec notions élémentaires sur les principales malformations congénitales. 1929.
- DUPUY-DUTEMPS. — Paralysie congénitale des mouvements associés de latéralité des yeux avec paralysie faciale unilatérale. *Bull. Soc. Ophthalm. de Paris*, juillet 34; p. 365-368.
- ERRECART. — Paralysis facial congenita. Algunas consideraciones. *Rev. de Especialid*; V juillet 1930; 930-935.

- FALLOUX. — Les paralysies faciales congénitales. *Thèse* Paris 1909.
- FANCONI. — Zur Frage des sogenannten infantilen Kernschwunds (Moebius) Ein Fall von angeborener totaler unilateraler Okulomotorius und Trochlearrisllähmung. *J. f. Kinderh.* Berl. 1924, 3^e F. Liv. 33-38.
- FRANCESCHETTI. — Etude sur la paralysie faciale congénitale compliquée de paralysies oculaires. *Thèse* Bordeaux 1902.
- FRANK. — Etiologie de la paralysie faciale des nouveau-nés venus dans un accouchement spontané. *Zentralblatt für Gynäkol.* n° 20, 1901.
- FRAYER. — Case of bilateral congenital external ophtalmoplegia and congenital facialis paralysis. *Ann. ophtalm. otol. Kansas City* 1892, p. 82. (*In* Leszinsky.)
- FROGER. — Ophtalmoplégie externe bilatérale congénitale et paralysie faciale bilatérale congénitale. *Ann. d'oculistique* 1892, t. 108.
- FRY. — Congenital double facial paralysis : with also an absence of lateral movements of the eyeballs, mandible and tongue. *Interstate M. J. St-Louis* 1918, XXV, 856-58.
- Paralysie faciale congénitale, deux cas nouveaux. *J. of the American Med. Assoc.* 19 juin 1920, p. 1.699.
- FRY KASAK. — Congenital facial paralysis. *Arch. Neur. and Psychiatr. Chicago* 1919, II, p. 638-644. (*in* Cadwalader.)
- GAREISO et BARBIERI. — Un cas de paralysie congénitale bilatérale du facial, du moteur oculaire externe et double pied bot congénital. *Prensa Med. argentina* 2 août 1933, n° 31.
- GAZEPY. — *Archiv. Ophtalm.* 1894; XIV; n° 5, p. 273.
- GEYL. — *Zentralblatt. f. Gynaecol.* 1896, n° 24.

- GIERLICH. — Ueber infantilen Kernschwund angeborene Lähmung beider facialis des linken und bei erhaltener Konvergenz. *Deutsche Med. Wochenschr. Leipz. und Berl.* 1905, XXXI, 1.462-64.
- GLANZMANN et OKNO. — *Jahrb. f. K.* 147, 1936 ; in *La médecine infantile*, janvier 1937.
- GOLDREICH. — Fall einer angeborenen linksseitigen peripheren Facialislahmung mit Missbildung des linken Ohres. *Mitt. d. Gesellsch. f. inn Med. in Kinderh. in Wien* 1906, v. 161.
- GOURFEIN. — Un cas de double ophtalmoplégie extérieure congénitale héréditaire chez six membres de la même famille (Etude de l'ophtalmoplégie d'origine nucléaire). *Revue médicale de la Suisse romande*, 20 décembre 1896, p. 673.
- GOWERS. — Diseases of the Nervous System 2.
- GRAEFE. — *Handbuch d. ges. Augenheilk*; 1880, vol. VI, p. 60.
- GRANCHER et COMBY. — *Traité des maladies de l'enfance*; t. IV, p. 618.
- GUINON. — Présentation d'un enfant atteint de paralysie du facial et du moteur oculaire commun du même côté. *Bul. de la Soc. de Pédiatrie de Paris* 1909; XI; 371-373.
- GUTERMANN. — In *Wilbrand-Saenger*, p. 180.
- GUTHRIE. — Insuffisance congénitale des mouvements de la face et des yeux. *Proceedings of the Royal Society of Medicine of London*. Vol. VII, n° 1, section for the Study of Disease in Children ; p. 14. 24 octobre 1913.
- GUTZMANN. — Diplégie faciale congénitale et ophtalmoplégie externe. *Soc. de Med. int. de Berlin*; 15 novembre 1905 (in *thèse Falloux*).
- HARLAN. — Congenital paralysis of both abducens and both facial nerves. In *Transact. of the American Ophthalm. Soc.*; 1881; p. 216.

- HARMAN. — A case of unilateral congenital paresis of III and IV cranial nerves. *Rep. Soc. Study Dis. Child. London* 1904-5; 158-162.
- HEALY. — Absence de pavillon de l'oreille et de l'amygdale droite. Paralyse faciale du même côté. *Revue Neurolog.* 1918; I; p. 372.
- HELLER. — Paralyse faciale par agénésie du rocher. *Thèse* Paris 1903.
- HENOCH. — *Leçons cliniques sur les maladies des enfants. Traduction française* 1883, p. 181.
- HEUBNER. — Un cas de disparition infantile des noyaux d'origine de certains nerfs crâniens. *Deutsche medizinische Wochenschrift Vereinsbeilage* 28 septembre 1899, p. 224.
- Ueber angeborenen Kermangel infantiler Kernschwund Moebius. *Charité Ann. Ber.* 1900, XXV, 211-243. *Berl. Klin. Wochenschr.* 1900 XXXVII; 477-479.
- HOPPE-SEYLER. — Affections de la moelle allongée chez les enfants. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk* 1892.
- HOUTSAEGER. — *Nerfs crâniens*; p. 202.
- HUTINEL. — *Maladies des enfants*, t. V, p. 647.
- ITERTSON. — Paralyse faciale congénitale et héréditaire. *Journ. belge Neur. et Psych.* Août 1934. Vol. XXXIV, n° 8, p. 487-490.
- DRES JUAN, GARRAHAN Y CUCULLU. — Sobre dos observaciones del parálisis congenita doble del facial y del motor ocular externo acompañada de pie bot también doble y congenita. *La Pediatra Española.* Avril 1932, p. 295.
- KALISCHER. — Ueber angeboren Muskeldefekt. *Neur. Zentralblatt* 1816; p. 685 et 732.
- KIRBY. — Congenital oculo-facial paralysis. *Archives of Ophthalmology* 1923, p. 452.

- KUNN. — Beiträge zur Augenheilkunde. *Heft XIX* 1895.
p. 1.
- LAGRANGE. — Diplégie faciale congénitale et ophtalmo-
plégie externe. *Bull. Med.* 1901, p. 530.
- LANGDON. — Paralyse faciale congénitale unilatérale et
à localisation exceptionnelle. *Journal of nervous
and mental Diseases* 1899; p. 593.
- LENNON. — Congenital defects of the muscles of the face
and eyes « Infantiler Kernschwund of Moëbius ». *California State Journal of Medicine San Fran-
cisco*. Avril 1910 (in Kirby).
- Léopold LÉVI et DE ROTHSCHILD. — *Soc. Méd. des Hôpi-
taux de Paris*, 27 fév. 1903.
- LESZYNSKY. — Congenital absence of outward movement
of both eyes. *N.-Y. Medical Journal* 27 fév. 1897.
- LUCE. — Infantiler Kernschwund. *Neur. Zentralblatt*
1900, p. 682.
- MAGNE. — Des paralysies faciales consécutives aux appli-
cations de forceps. *Thèse Paris* 1906.
- MARFAN et Armand DELILLE. — Paralyse faciale congé-
nitale du côté droit. *Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*,
1-8-1901.
- MINOR. — Paralyse partielle (congénitale) du facial. *Re-
vue Neurolog.* 1897, p. 485.
- MÖBIUS. — Ueber angeboren doppelseitige Abducens Fa-
cialis Lähmung. *München Med. Wochenschr.*
1888; XXV, n° 667, p. 91-108.
- Infantile Kernschwund. *München Med. Wo-
chenschr.* Janvier 1892, pp. 17-21, 41-43; 55 à 58.
- *Société de Médecine de Berlin*. Mai 1900.
- *Neurol. Beiträge*. H4 1895.
- MONNIER et KUHN. — Paralyse congénitale des VI^e et
VII^e paires (sans traumatisme obstétrical). *Lyon
Médical* 14 avril 1935; 155; n° 15, p. 473.
- NEURATH. — *Mitt. d. Gesellsch. f. inn. Med. in Kinderh. in
Wien*; 1906.

- NOBECOURT et BABONNEIX. — *Traité de médecine des enfants*. T. V, p. 226.
- NONNE. — Paralyse faciale, unilatérale totale. *Mittel. aus. den. Hamburg Staatskrankenanstalten*. II, 2, 1899 (in Babonneix).
- OPPENHEIM. — *Lehrbuch für Nervenkrankheiten*, p. 1.372.
- PÉCHIN. — Société d'ophtalmologie. Mai 1902.
- PERITZ. — *Die Nervenkrankheiten des Kindesalters*. Leipzig 1932, in-8°, p. 203-207.
- PERRIOL et DOUVIER. — Paralyse faciale congénitale unilatérale. *Dauphiné Méd.* Grenoble ; 1909 ; XXXIII, 180-184.
- PFLEUNLER et SCHLAUSMANN. — *Handbuch der Kinderheilkunde*. T. II, p. 631.
- PRENANT. — Organogénèse 1896.
- PROCOPOVICI. — *Archives of Ophthalmology*, nov. 1900.
Sur la paralysie congénitale bilatérale du facial.
In *Archiv. für Augenheilk.* Wiesb. 1896, Bd XXXIV
p. 34 (in thèse Franceschetti).
- PRUSICKI. — Paralyse faciale congénitale. *Th.* Paris 1934.
- RAINY et FOWLER. — Diplégie faciale congénitale due à une lésion nucléaire. *Review of Neurology and Psych.* 1903, n° 3 (in BONAR et OWENS).
- RECKEN. — Paralyse faciale et ophtalmoplégie congénitales. Sur la casuistique et l'étude des paralysies des muscles oculaires. *Klin. Monatsbl. f. Augenh.* 1891; p. 340.
- REMAK. — Ein Fall von einseitigen angeborenen Defect des Platysma myoïdes. *Neur. Zentralblatt* 1894, n° 7.
- RIVIÈRE. — Paralyse faciale congénitale. *Gazette hebdomadaire des Sc. méd. de Bordeaux*. 26 juillet 1908, p. 356.
- ROTHSCHILD (Henri DE). — *Traité d'hygiène et de pathologie du nourrisson*. Paris 1905, t. II, p. 285 et 279.

- ROULLAND. — A propos de quelques faits des paralysies des nouveaux-nés. *Thèse* Paris 1887.
- SAINTON. — Les diplégies faciales totales. *Gaz. des Hôp.* 16 nov. 1901, p. 1.269.
- SCHAPRINGER. — Ueber angeborene beiderseitige Prosoptologie (Abducens und. Facialislähmung). *Med. Monatschr. N.-York*, december 1889 ; 622-623.
- SCHMIDT. — Angeborene multiple Hirnnervenlähmung mit Brustmuskelfect. *Deutsche Ztschr. f. Nervenh. Leipz.* 1897, X, 400-409.
- SCHULLER. — Missbildung der linken Ohrmuschel und angeborene Parese der linken nervous facialis. *Mitt. d. Gesellsch. f. ün Med. u. Kinderh in Wien* 1906, V, 162.
- SCHULTZE. — Sur un cas de paralysie faciale congénitale. *Neur. Zentralblatt* XI, juli 1892, p. 425.
- SIEMERLING. — Anat. Befund bei einseitiger kongenit. Ptois. *Arch. für Psych.* 1892, S. 764.
- SMITH. — Congenital defect VI and VII cranial nerves. *Proceed. Royal Soc. Med. London* 1913-14 ; VII ; Section Study Dis. Child. 149.
- SOUCHON. — Paralysie faciale spontanée d'un nouveau-né. *Thèse* Lyon 1908.
- SOUQUES et HELLER. — *Bulletin Soc. Méd. Hôpitaux de Paris* 1903.
- SOURY. — *Le système nerveux central*, 1899, t. II, p. 1.225-7.
- STEPHAN. — Over aangeboren facialis paralyse. *Zentralblatt für Kl. Med.*; 1888; n° 38.
- STRUMPELL. — Angeborener multiplen Hirnnervenlähmungen und Brustmuskelfect. *Munchen Med. Wochenschr.* 1913; 2.088.
- TALPAIN. — Paralysies faciales d'origine nucléaire. *Thèse* Lyon 1910-1911.

- THOMAS. — Congenital facial diplegia. *The Journal of nervous and mental Diseases* 1898; vol. 25; n° 8.
- TRAUTMANN. — Beitrag zur Kasuistik kongenitaler Facialisparesen. *Ztschr. f. derges Neur. u Psychiatr.*, 1925, p. 289.
- TROITSKY. — De la paralysie associée de la VI^e et de la VII^e paire. *Thèse Paris*, 1901.
- VARIOT. — Paralysie labio-glosso-laryngée probablement liée à une lésion congénitale de l'écorce cérébrale chez une fille de 9 ans et demi. *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôpitaux*, Paris, 1902, XIX, p. 50 à 55.
- VUILLAUME. — Les paralysies bilatérales de la VI^e paire des nerfs crâniens. *Thèse Nancy*, 1929-1930.
- WARRINGTON. — A case of congenital double abducens and right sided facial paralysis. *Opht. Rev.*, London, 1897, XVI, p. 99-101.
- WILBRAND et SAENGER. — *Neur. des Auges*. vol. VIII, p. 179 et 395.
- ZIEHEN. — *Berl. klin. Wochenschr.*, 1908, p. 1557.

TABLE DES MATIERES

Introduction	9
Exposé	11
Historique	13
Etude clinique	17
Examen électrique	33
Observations	35
Constatations anatomo-pathologiques	67
Pathogénie	75
Etiologie	81
Considérations embryologiques	85
Considérations anatomiques	87
Diagnostic positif	89
Diagnostic différentiel	93
Syndromes de même nature	99
Syndromes de nature voisine	103
Conclusions	107
Bibliographie	109

IMPRIMERIE SPECIALE



IMPRIMERIE SPECIALE
DE
MM. VIGOT Frères



